

Le billet de A. Bourrillon

**Otorrhée purulente de l'enfant :
conduite à tenir**

**Covid et dengue : tempêtes
virales tropicales**

**L'expression psychique des enfants
et adolescents polyhandicapés**

**Dysmorphie néonatale : de l'inspection
à la prise en charge**

2024



COMITÉ SCIENTIFIQUE

Pr P. Bégué, Pr A. Bensman, Pr A. Bourrillon,
Pr A. Casasoprana, Pr B. Chevallier,
Pr L. de Parscau, Pr C. Dupont,
Pr J.P. Farriaux, Pr E.N. Garabédian,
Pr J. Ghisolfi, Pr J.-P. Girardet, Pr A. Grimfeld,
Pr C. Griscelli, Pr P.H. Jarreau,
Pr C. Jusselme, Pr G. Leverger,
Pr P. Reinert, Pr J.J. Robert, Pr J.C. Rolland,
Pr D. Turck, Pr L. Vallée, Pr M. Voisin

COMITÉ DE LECTURE

Pr D. Bonnet, Dr A. Brami Forte,
Dr S. Bursaux-Gonnard, Pr F. Denoyelle,
Pr G. Deschênes, Dr O. Fresco, Dr M. Guy,
Dr P. Hautefort, Pr P.H. Jarreau, Dr P. Mary,
Dr N. Parez, Dr O. Philippe, Dr M. Rybojad

RÉDACTEURS EN CHEF

Dr B. Delaisi, Pr P. Tounian

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION

Dr R. Niddam

SECRÉTARIAT DE RÉDACTION

A. Oudry, M. Pulicani

RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

PUBLICITÉ

D. Chargy
C. Poussin (assistante)

RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

est éditée par Performances Médicales
65, rue d'Aguesseau
92100 Boulogne-Billancourt
Tél. 01 47 00 67 14
info@performances-medicales.com

IMPRIMERIE

Imprimerie: L'Ormont
88100 Saint-Dié-des-Vosges
Commission paritaire: 0127 T 81118
ISSN: 1266 - 3697
Dépôt légal: 1^{er} trimestre 2024

Sommaire

Janvier 2024

n° 273

BILLET DU MOIS

- 7** **Reviens-là!**
A. Bourrillon

REVUES GÉNÉRALES

- 8** **Otorrhée purulente de l'enfant : conduite à tenir**
N. Leboulanger
- 14** **L'expression psychique des enfants et adolescents polyhandicapés**
C. Ginat-Cousin, C. Jusselme
- 20** **Covid et dengue : tempêtes virales tropicales**
S. Balaguette, C. Caderoly, L. Kovacic,
B. Muanza, A. Mallard, P. Desprez
- 26** **Dysmorphie néonatale : de l'inspection à la prise en charge**
R. Dard

ACTUALITÉS

- 31** **Nutricate®, un outil informatique en accès libre pour repérer et corriger les carences chez l'enfant allergique aux protéines de lait de vache**
P. Azzano

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

- 34** **Antibiothérapie courte ou longue pour les infections urinaires fébriles de l'enfant**
Nirsevimab (Beyfortus) et prévention chez le nourrisson des hospitalisations secondaires à une infection à VRS
J. Lemale

1 plaquette OLAF (Observatoire Lait Allergie France) est routée avec ce numéro.

Un bulletin d'abonnement est en page 19.

Image de couverture
© alexmstudio@shutterstock.com





**Retenez dès aujourd'hui
les dates des**

25^{es}

**JOURNÉES INTERACTIVES
DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES**

Jeudi 21 et Vendredi 22 mars 2024

PALAIS DES CONGRÈS DE VERSAILLES

● ***Rhumatologie et Orthopédie pédiatriques***

Sous la présidence du Pr Isabelle KONÉ-PAUT
et du Dr Pierre MARY

● ***La médecine 5P : pédiatrie, personnalisée,
préventive, prédictive et participative***

Sous la présidence du Pr Christèle GRAS-LE GUEN



Possibilité d'inscription
et de règlement en ligne sur :
www.jirp.info

Rhumatologie et Orthopédie pédiatriques

Présidents : Pr I. KONE-PAUT, Le Kremlin-Bicêtre et Dr P. MARY, Paris.

Rhumatologie pédiatrique – 9 h 00-12 h 30

Mises au point interactives

9h00
–
10h00

- Monoarthrite du jeune enfant : pourquoi penser à une maladie inflammatoire ?
- PFAPA ou FMF : comment s'y retrouver ?

Dr F. ANSEMI
Pr I. KONE-PAUT

Questions flash

10h30
–
12h30

- Acrosyndrome : Raynaud ou pas ?
- Algodystrophie : quelle prise en charge ?
- La fibromyalgie juvénile existe-t-elle ?
- Arthrite de Lyme : quand y penser ?
- Aphtes ou pas aphtes ?
- Osgood-Schlatter, Sever : et si c'était un rhumatisme inflammatoire ?

Dr L. ROSSI
Dr L. ROSSI
Dr P. DUSSER
Pr I. KONE-PAUT
Dr P. DUSSER
Dr L. ROSSI

Pause déjeuner – 12 h 30-14 h 00

Orthopédie pédiatrique – 14 h 00-18 h 45

Mises au point interactives

14h00
–
15h00

- Enfants trop grands ou trop petits : quelle place pour la chirurgie ?
- Infections ostéo-articulaires : encore un problème ?

Dr M. DELPONT
Dr P. MARY

Questions flash

15h00
–
17h00

- Dépistage et traitement des scolioses idiopathiques en 2024
- *Genu valgum, genu varum* : quand adresser à l'orthopédiste ?
- Traitement des anomalies du thorax de l'enfant et de l'adolescent
- Reste-t-il des indications aux semelles orthopédiques ?
- Fragilité osseuse : quand l'évoquer ?
- Enfant sportif : quels risques orthopédiques ?

Pr R. VIALLE
Dr P. MARY
Pr R. VIALLE
Dr P. MARY
Dr H. SIMONNET
Dr M. DELPONT

Questions aux experts – 17 h 00-17 h 45

Actualités en vaccinologie – 17 h 45-18 h 45

La médecine 5 P : Pédiatrie, Personnalisée, Préventive, Prédicative et Participative

Présidente : Pr C. GRAS-LE GUEN, Nantes.

Mises au point interactives

9h00
–
12h30

- Bilan des Assises de la santé de l'enfant Pr C. GRAS-LE GUEN
- La nouvelle immunisation contre le VRS a-t-elle été efficace? Pr N. OULDALI
- Difficultés d'acceptation d'une orientation thérapeutique par le patient ou sa famille : ce que peuvent apporter les techniques de communication non violente Dr V. MARCHAC
- Dépistage génétique périnatal systématisé : une évolution inéluctable? Pr D. GENEVIEVE

Pause déjeuner – 12 h 30-14 h 00

Questions flash

14h00
–
17h30

- Faut-il élargir la vaccination anti-méningococcique? Pr R. COHEN
- Quelle place pour la vaccination anti-VRS en complément des immunoglobulines? Pr R. COHEN
- TDR des virus respiratoires : lesquels avoir et quand les utiliser au cabinet? Pr R. COHEN
- Participation des pédiatres à la permanence des soins : comment avancer? Dr F. KOCHERT
- Quelle place pour la télémédecine en pédiatrie? Dr F. KOCHERT
- Troubles du neuro-développement : comment ne pas perdre de temps? Pr S. NGUYEN
- *Tummy time* : mode ou nécessité? Pr S. NGUYEN
- Activité physique adaptée à domicile : pour qui et comment? Pr P. AMEDRO
- Malaises de l'enfant : qui explorer sur le plan cardiologique? Pr P. AMEDRO
- Quels enseignements peut-on tirer du registre des morts inattendues du nourrisson? Pr C. GRAS-LE GUEN
- Prévention de l'obésité : efficace ou délétère? Pr P. TOUNIAN
- Traitements médicamenteux ciblés de l'obésité : pour qui? Pr P. TOUNIAN

Questions aux experts – 17 h 30-18 h 15



NOUVELLE SAISON

La 1^{re} série de podcasts
d'Actualités Pédiatriques
à destination des professionnels de santé



en partenariat avec
réalités
PÉDIATRIQUES

Le **Laboratoire Gallia**, en partenariat avec **Réalités Pédiatriques**, vous propose une 2^e saison des **PODCAP**.

Chaque mois, au travers d'une interview d'une dizaine de minutes, un expert vous livrera sans tabou sa lecture scientifique et médicale d'un sujet autour de votre pratique quotidienne.

Vous pouvez d'ores et déjà écouter le 9^e PODCAP de cette nouvelle saison



Prévention de la carie chez l'enfant : quelle place pour le pédiatre ?

Dr A. VANDERZWALM-GOUVERNAIRE

UFR d'Odontologie Université Paris Cité, Hôpital Robert Debré, PARIS.

Le processus carieux est le même sur la dent temporaire et la dent permanente. Il s'agit d'une déminéralisation des tissus durs de la dent par l'acide lactique produit par les bactéries buccales. La carie est définie comme une maladie infectieuse, multifactorielle, d'origine bactérienne. Pour qu'une carie apparaisse, quel que soit l'âge de l'enfant et le type de dents concernées, il faut la conjonction de quatre facteurs : le facteur bactérien, le facteur alimentaire, le facteur temps, qui correspond à la durée d'exposition aux deux facteurs précédents et le facteur "terrain".

Peu de temps après leur éruption, les dents temporaires sont susceptibles de se carier si le contexte est défavorable comme la prise de biberons de lait la nuit ou l'endormissement au sein après l'âge de 12 mois. Les sociétés internationales de dentisterie pédiatrique ont émis des recommandations concernant ces pratiques et la mise en place d'une hygiène orale simple chez le très jeune enfant. Quand l'enfant grandit, la prévention de la carie est basée sur un équilibre alimentaire et sur une hygiène orale régulière.

Les premières molaires permanentes apparaissent vers l'âge de 6 ans et sont particulièrement sensibles au processus carieux du fait de leur immaturité. En plus des recommandations classiques, le chirurgien-dentiste peut mettre en place des stratégies de prévention ciblées suivant le risque carieux de l'enfant.

À VENIR



Handicap : comment aider les parents à s'y retrouver ?

Pr S. NGUYEN

Cheffe du service de Neurologie pédiatrique CHU, LILLE.

Retrouvez ces PODCAP

- ▶ sur le site : www.realites-pediatriques.com
- ▶ sur le site : <https://pro.laboratoire-gallia.com>
- ▶ ou directement en flashant ce QR Code



À écouter où et quand vous voulez !

Réservé aux professionnels de santé

Vous avez aimé ? N'hésitez pas à liker, partager et parler à vos confrères de cette nouvelle série de PODCAP



Billet du mois

Reviens-là !



A. BOURRILLON

Reviens-là ! est un appel à la présence.

C'est "ici-là" que les choses commencent.

C'est le départ de la relation, de la rencontre, du mouvement.

C'est un moment présent, personnel, parfois unique.

Une demande, un accueil, un refuge.

Une posture, une attitude distraite, un regard égaré ou caché par des écrans peuvent témoigner du ressenti de l'absence. Les enfants l'ont exprimé dans leurs confidences.

Reviens-là ! est un appel à réapparaître, à offrir à nouveau sa présence, à espérer d'une sollicitude.

Reviens-là ! est un départ. Ou le début d'un retour, d'une mise à distance de toute attitude ou comportement qui pourraient être dispersés ou incohérents.

Reviens-là ! pourrait se relier à ce que certains nomment aujourd'hui communication. Un terme, qui, sans être accompagné d'une "densité de présence", ne pourrait apparaître que comme un simple masque, une technique ou un moyen de faire semblant.

La valeur d'un homme ne repose pas sur son pouvoir, mais sur son humilité, son inquiétude de l'autre, sa présence. Ce langage qu'un sourd peut entendre et qu'un aveugle peut voir.

Il est rare que la générosité, que la spontanéité, qu'une vive sensibilité ne trouvent pas leur langage dans les mots dont on se sert. Cela ne trompe pas, confiait Jankélévitch.*

Pas besoins de techniques d'apprentissage pour cela.

L'essentiel est d'être là.

* Entretien avec Jankélévitch, *France Culture*, 10 juin 1995.

I Revues générales

Otorrhée purulente de l'enfant : conduite à tenir

RÉSUMÉ : Une otorrhée purulente est plutôt fréquente chez l'enfant, la plupart du temps causée par une otite moyenne aiguë perforée, dont le traitement est bien codifié. L'aspiration du pus est utile pour améliorer l'efficacité des gouttes ou pour lever un doute diagnostique, mais elle nécessite une instrumentation et une expérience spécifiques. La très grande majorité des diagnostics peuvent cependant être faits avec quelques éléments cliniques simples et à l'otoscope.



N. LÉBOULANGER

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique
Hôpital Necker Enfants Malades, PARIS.

■ L'otorrhée

Une otorrhée est, par définition, un écoulement liquide issu de l'oreille. Elle peut être purulente mais aussi muqueuse, c'est à dire plus claire. Elle peut apparaître dans de très nombreuses situations cliniques, d'où sa grande fréquence chez l'enfant, s'échelonnant d'étiologies très banales et sans gravité à d'autres plus

rares et plus graves qu'il convient de savoir identifier ou au moins suspecter. En l'absence d'expérience spécifique et surtout de matériel spécialisé, un diagnostic otoscopique complet peut être difficile : la bonne visualisation du conduit auditif externe et du tympan peut nécessiter l'usage d'un microscope et d'une aspiration d'oreille (**fig. 1**) [1, 2]. Néanmoins, de nombreux diagnostics



Fig. 1 : Microscope de consultation. C'est l'instrument indispensable pour les diagnostics otoscopiques les plus précis. Un endoscope d'oreille peut aussi fournir d'excellentes images.

peuvent être établis ou orientés avec une anamnèse correcte et un otoscope classique.

L'otorrhée est une situation fréquente chez l'enfant. L'interrogatoire précisera le caractère uni- ou bilatéral, l'ancienneté (parfois approximative quand l'écoulement est intermittent), les signes associés (notamment douleurs, fièvre, prurit, éventuellement hypoacousie ou vertiges pour les grands enfants), et les caractéristiques macroscopiques de l'écoulement : quelques gouttes de liquide plutôt clair et gluant, filant (ce qui évoque une otite séreuse), ou juste des traces au méat acoustique externe sans vrai écoulement, voire du pus franc qui peut être parfois malodorant. Quelques traces de sang sont possibles, surtout en contexte inflammatoire et si un bourgeon charnu est présent sur le tympan. Enfin, on s'enquerra des antécédents généraux et ORL, et notamment si des aérateurs trans-tympaniques sont présents (ou censés l'être).

Il n'est pas rare que les patients rapportent un écoulement épais et fréquent, qui n'est en fait rien d'autre que l'élimination normale du cérumen. C'est souvent à l'otoscopie ou sur des photos fournies par la famille que l'on fait la différence et que l'on identifie cette situation physiologique.

Les causes, les aspects, leurs prises en charge

Dans tous les cas de figure, une obstruction significative du conduit auditif externe peut entraîner une surdité de transmission dont l'enfant peut se plaindre (ou pas).

1. Écoulements issus de l'oreille externe

>>> Le cérumen

L'écoulement de cire n'est pas, comme évoqué plus haut, une otorrhée proprement dite ni une situation pathologique.



Fig. 2 : Cérumen au méat acoustique externe droit.

L'abondance et la consistance de la cire varient en fonction de nombreux facteurs, et notamment l'ethnie et la morphologie du conduit. Il est, dans tous les cas, déconseillé d'utiliser un coton-tige pour nettoyer la profondeur du conduit en raison du risque de blessure du conduit, du tympan, et de compaction du cérumen sous-jacent. Le nettoyage avec cet instrument doit se limiter au méat acoustique externe (fig. 2). La prévention des bouchons, quand le tympan est normal et fermé, consiste, si besoin, en une irrigation régulière des conduits auditifs externes (sous la douche ou par un spray auriculaire adapté). Cette prévention n'a cependant pas vocation à être systématique mais à être réalisée uniquement chez les individus présentant régulièrement des bouchons complètement obstructifs entraînant un retentissement sur l'audition. La présence de cérumen dans le conduit auditif externe est physiologique et nécessaire à la protection de la peau fine de ce canal, ainsi qu'à son équilibre bactérien.

>>> L'otite externe

Une otite externe est une inflammation/infection aiguë du conduit auditif externe alors que le tympan et les structures de l'oreille moyenne sont intacts. C'est une affection bénigne mais très douloureuse. Elle survient surtout l'été car favorisée par la chaleur, l'humidité (surtout les baignades, notamment en piscine et en mer), et le grattage du conduit auditif externe. Elle se manifeste par une otalgie intense majorée par la mobilisa-

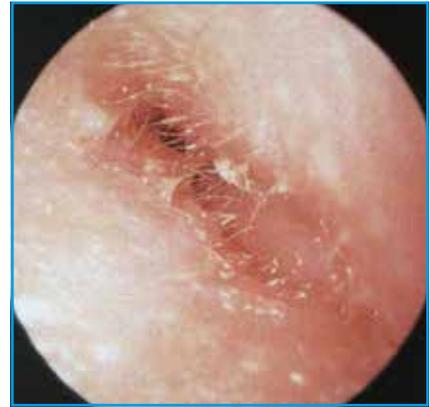


Fig. 3 : Otoscopie d'une otite externe; le conduit est rétréci et inflammatoire avec une goutte d'otorrhée en son centre; la visualisation du tympan est impossible.

tion du pavillon. Ce signe est très spécifique, car totalement absent dans les otites moyennes aiguës où la mobilisation du pavillon est indolore, même en cas d'écoulement profus. L'otorrhée est, en général, de faible abondance dans les otites externes. L'otoscopie, souvent difficile à réaliser, montre un conduit auditif externe très œdématisé, inflammatoire, et le tympan est en général impossible à visualiser (fig. 3).

Le traitement consiste essentiellement en la mise en place d'une mèche expansible d'oreille (type Oto Wick) qui sera imbibée bi-quotidiennement de gouttes antibiotiques (contenant de l'ofloxacine). Cette mèche permet le calibrage du conduit, qui calme la douleur, et un contact prolongé entre la peau infectée et la substance active des gouttes auriculaires. La mèche est laissée en place 3 ou 4 jours, et le traitement par goutte maintenu 8 jours [1]. Des antalgiques sont également nécessaires. Une antibiothérapie par voie générale n'est pas nécessaire dans l'immense majorité des cas. Les formes dites malignes d'otites externes (sur terrain pathologique: diabète, immunodépression) ne se voient quasiment pas chez l'enfant.

>>> Furoncle du conduit auditif externe

C'est un cas de figure rare chez l'enfant. À l'otoscopie, on met en évidence une

I Revues générales

zone inflammatoire, douloureuse, localisée. La mobilisation du pavillon est également douloureuse. Le conduit n'est pas rétréci dans son ensemble comme dans l'otite externe. En cas de rupture du furoncle et d'issue de pus, le diagnostic peut être difficile sans aspiration préalable. Le traitement repose également sur une antibiothérapie locale par gouttes auriculaires, mais aussi par voie générale (furoncle de la face et/ou orificiel) par association amoxicilline-acide clavulanique pendant 5 jours.

>>> Otomycose

Une infection mycotique d'un conduit génère, en général, une otorrhée de faible abondance, associée à un prurit, une sensation de gêne, et éventuellement une petite otalgie. L'otoscopie met souvent en évidence des filaments mycéliens qui peuvent être profus ou en place, localisés ou disséminés dans tout le conduit auditif externe et sur le tympan, s'il est visible (**fig. 4**). Le traitement est local par antifongique (ex : nystatine, associée à de la dexaméthasone), sur tympan fermé, pendant 1 à 2 semaines. En pratique, on ne réalise pas de prélèvement antifongique d'emblée pour une première infection, mais uniquement en cas de récurrences ou de chronicisation. Attention, un aspect de petite otomycose asymptomatique est fréquent après une antibiothérapie locale prolongée et doit être dans ce cas respecté, le temps que la flore naturelle du conduit se rééquilibre.

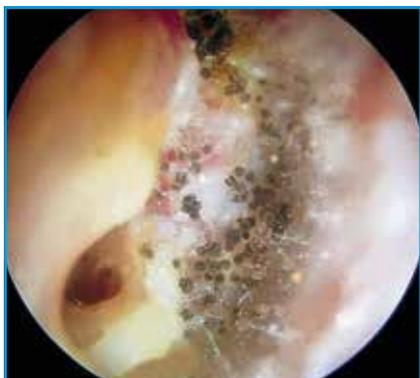


Fig. 4 : Otomycose. Filaments mycéliens évidents dans le conduit.



Fig. 5 : Eczéma du conduit auditif externe. Conduit globalement rétréci avec petites desquamations sèches.

>>> Eczéma du conduit

L'eczéma du conduit ne cause qu'une otorrhée de très faible abondance, claire, qui est loin derrière le prurit dans les plaintes fonctionnelles du patient. Le diagnostic est, en général, aisé du fait d'un terrain atopique, d'autres localisations et de la récurrence du trouble. L'otoscopie montre un conduit auditif externe un peu œdématié sans être vraiment inflammatoire, avec de petites desquamations sèches (**fig. 5**). Le traitement est local.

>>> Corps étranger surinfecté

La surinfection d'un corps étranger d'oreille ancien est peu fréquente, alors qu'elle est systématique au niveau du nez. Si l'otorrhée est profuse, le corps

POINTS FORTS

- Une otorrhée purulente est, la plupart du temps, due à une otite moyenne aiguë perforée.
- Un prélèvement bactériologique au méat n'a pas grand intérêt.
- Une otite externe se diagnostique à l'otoscopie et à la mobilisation, douloureuse, du pavillon.
- La répétition des épisodes doit motiver l'examen du tympan sous microscope par un ORL formé à l'otologie de l'enfant.
- Un écoulement de glu est fréquent chez les enfants porteurs d'aérateurs trans-tympanique et n'a pas, en général, de caractère pathologique.

étranger peut n'être visualisable -et donc le diagnostic faisable- qu'après aspiration. Le retrait se fera aux micro-instruments et on s'assurera de l'absence de lésion du tympan. Une antibiothérapie locale sera nécessaire pendant 5 jours.

2. Écoulements issus de l'oreille moyenne

>>> Otite moyenne aiguë et mastoïdite

C'est la cause la plus fréquente d'otorrhée vraie. Sous la pression du pus, le tympan se rompt et le pus s'écoule dans le conduit, réduisant très vite les douleurs et la fièvre (comme tout drainage d'abcès). En l'absence d'aspiration, le tympan est en général impossible à voir (**fig. 6**). La réalisation d'un prélèvement bactériologique n'a pas d'intérêt au méat acoustique externe car le flot de pus emporte les germes commensaux



Fig. 6 : Oreille droite, otorrhée purulente

Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie
et **Réalités Pédiatriques** vous invitent
à la retransmission d'une webconférence
EN DIRECT sur le thème :

Prise en charge de la dermatite atopique du bébé

Jeudi 8 février 2024
de 13 h 15 à 13 h 45



▶ Animée par le
Pr Christine Bodemer, Paris.

**Pendant toute la durée de la webconférence,
vous pourrez poser vos questions à l'expert.**

<https://sanofi1.realites-rtdvrp.com>

Inscription obligatoire.
Webconférence réservée aux professionnels de santé.



I Revues générales

du conduit, rendant les résultats ininterprétables.

L'otite doit être traitée conformément aux recommandations existantes (otite moyenne aiguë collectée), en ajoutant au traitement des gouttes antibiotiques pendant 8 jours [3].

En cas de mastoïdite, l'otorrhée est souvent au second plan derrière l'œdème inflammatoire rétro- et sus-auriculaire, mais elle est évidemment possible. Le traitement est alors hospitalier dans l'immense majorité des cas, associant antibiothérapie intraveineuse et éventuellement drainage chirurgical.

>>> Cholestéatome

Un cholestéatome est la présence anormale d'épiderme dans l'oreille moyenne, qui n'est tapissée en temps normal que de muqueuse. La présence de cet épiderme est la plupart du temps acquise, les formes congénitales -donc malformatives- ne représentant que quelques % des cas. Cet épiderme s'accumule et finit par être le siège d'infections et d'otorrhées récidivantes, relativement peu abondantes et souvent malodorantes. À l'otoscopie, le tympan est remanié et pathologique (**fig. 7**), avec des croûtes épidermiques visibles. Un cholestéatome est de traitement exclusivement chirurgical.



Fig. 7 : Oreille gauche; cholestéatome postérieur avec coulées épidermiques et rétraction du tympan.



Fig. 8 : Oreille gauche, aérateur de type T-tube en position inférieure. Tympan humide avec un peu d'otorrhée dans le conduit.

>>> Otorrhée sur aérateurs

Une otorrhée peut survenir dans plusieurs cas de figure quand des aérateurs trans-tympaniques sont fréquents. Il peut d'abord s'agir de l'excès de glu issue de l'oreille moyenne. C'est en effet le rôle de l'aérateur que de permettre l'élimination de ce mucus, qui est essentiellement dégluti *via* la trompe d'Eustache mais dont le trop-plein peut s'écouler par l'aérateur. La glu est un liquide épais, un peu collant et filant, volontiers trouble mais non purulent et inodore. Cette situation, bien que désagréable, n'est pas pathologique (**fig. 8**).

Il peut aussi s'agir de pus franc qui s'écoule de l'oreille moyenne *via* l'aérateur en cas d'otite moyenne aiguë. L'aération de l'oreille est une protection très efficace contre les otites moyennes, mais elles peuvent parfois survenir tout de même. Le traitement est alors celui d'une otite moyenne aiguë purulente classique.

Enfin, l'écoulement peut parfois venir de la périphérie de l'aérateur lui-même, quand il est présent depuis longtemps et est le siège d'une colonisation bactérienne importante. C'est un diagnostic d'élimination qui peut motiver le retrait et le remplacement, si besoin, de l'aérateur.

3. Autres causes, ou mixtes

>>> Arthrite de l'articulation temporo-mandibulaire

Une otorrhée est possible par fistulisation postérieure d'une collection de l'articulation. Cette collection est la complication d'une mastoïdite à extension antérieure. Des signes locaux de la région parotidienne et une limitation d'ouverture buccale sont au premier plan.

>>> Tumeurs

Un écoulement anormal, souvent de faible abondance et teinté de sang, est possible en cas de tumeur de l'oreille externe ou moyenne. Des tumeurs bénignes (histiocytose) ou malignes (sarcomes) sont possibles. L'otoscopie montre des lésions atypiques, charnues, irrégulières, qui doivent alerter. Des signes d'accompagnement comme une ou plusieurs adénopathies ou une parésie faciale sont possibles. Des biopsies seront réalisées par l'ORL au moindre doute.

En pratique, quelle conduite à tenir ?

Une otite moyenne aiguë collectée et perforée est la cause la plus fréquente d'otorrhée. Néanmoins, plusieurs étapes sont nécessaires :

- une otoscopie est-elle possible ou le pus empêche-t-il toute visualisation ? Ne pas oublier de mobiliser doucement le pavillon pour rechercher une pathologie de l'oreille externe ;
- vérifier l'absence de complications : paralysie faciale, syndrome vestibulaire, signes de mastoïdite, etc. Sans équipement d'audiométrie, l'évaluation de l'audition chez un enfant dont le conduit auditif externe est plein de pus a, hélas, peu d'intérêt. En temps normal en tout cas, le test acoumétrique de Weber serait latéralisé du côté pathologique ;
- réaliser ou pas un prélèvement bactériologique ? S'il s'agit d'un premier épisode et/ou que l'étiologie est évi-

dente, prélever n'a pas vocation à être systématique. Non seulement la logistique de gestion d'un écouvillonnage ou d'une aspiration est compliquée en dehors d'une structure hospitalière, mais comme évoqué plus haut un prélèvement bactériologique ou mycologique n'a de sens que réalisé au plus près du problème, c'est à dire dans un conduit préalablement nettoyé. Un prélèvement bactériologique pour otite moyenne aiguë récidivante et/ou résistante se fera, par exemple, presque au contact du tympan là d'où est issu le pus, comme après une paracentèse ;

– quelle place pour l'imagerie ? Elle n'est, dans la plupart des cas, pas nécessaire. Si l'on suspecte une infection aiguë sévère, comme une mastoïdite, un scanner des

rochers avec injection sera nécessaire. De même, l'examen d'imagerie de première ligne devant une suspicion de cholestéatome ou d'autre tumeur sera un scanner (**sans** injection dans le 1^{er} cas, **avec** dans le second) ;

– la mise en place d'un traitement adapté (cf. supra) ;

– enfin, dans tous les cas, si un doute persiste ou si la situation pathologique se répète, prendre l'avis d'un ORL avec une compétence pédiatrique sera indispensable.

BIBLIOGRAPHIE

1. DENOYELLE F, COULOIGNER V, MONDAIN M *et al.* ORL de l'Enfant, 3^e édition.

Lavoisier Médecine 2020 688p ISBN 978-2-257-20718-0.

2. BOURRILLON A, BENOIST G, CHABRON B *et al.* Pédiatrie pour le praticien. Médecine de l'enfant et de l'adolescent 7^e édition. Elsevier Masson 2020 789p ISBN 978-2-294-75268-6.

3. Otite moyenne aiguë purulente de l'enfant. Recommandations HAS 2021 https://has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-08/fiche_memo_oma_purulente_enfant_durees_antibi_therapies.pdf

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article..

Annnonce

Notre cabinet pédiatrique pluridisciplinaire (Centre Médical Spécialisé de l'Enfant et de l'Adolescent, CMSEA) est à la recherche d'un associé exerçant une surspécialité pédiatrique, suite au départ de notre médecin ORL.

Situé à Paris, dans le 11^e arrondissement, à proximité de Bastille, le cabinet regroupe actuellement douze médecins exerçant leur spécialité uniquement en pédiatrie : chirurgien orthopédiste, chirurgien urologue, dermatologue, endocrinologue, gastro-entérologues, gynécologue, neurologue, ORL et pneumologues, ainsi que trois paramédicaux (diététicienne, ostéopathe et psychothérapeute).

Le bureau proposé est de 27 m². Il est très lumineux et sera disponible à partir de septembre 2024.

Nous recherchons prioritairement un ORL pédiatrique mais toute autre spécialité peut être envisagée.

Le cabinet, rénové en 2018, possède une belle hauteur sous plafond, une salle de détente, un secrétariat présentiel et distantiel.

Le CMSEA est un centre de surspécialités pédiatriques parisien réputé qui existe depuis 20 ans.

Pour tout renseignement, merci de contacter le Dr Sophie Courbage : sophie.courbage@aphp.fr

I Revues générales

L'expression psychique des enfants et adolescents polyhandicapés

RÉSUMÉ : L'expression psychique des enfants polyhandicapés est très difficile à décoder. Les auteurs décrivent la complexité du sujet, qui résulte des déficiences multiples de ces enfants (cognitives, motrices et sensorielles), mais aussi des perturbations importantes des interactions précoces parent/enfant, avec une carence du *holding* et du *handling*, et un défaut de pare-excitations. Une attention particulière doit être portée au langage corporel spécifique de ces enfants et à la perturbation de leur conscience d'eux-mêmes. Une attention est portée aux modifications des interactions parent-enfant, modifications liées aux sentiments complexes et ambivalents des parents, faits de culpabilité et de désir de mort, ainsi qu'aux conséquences sur le développement psychique de l'enfant. La connaissance de tous ces aspects peut aider les professionnels qui s'occupent de ces enfants à mieux décoder leur expression psychique.



C. GINAT-COUSIN¹, C. JOUSSEME²

¹ Médecin MPR, Médecin CAMSP BRIANÇON.

² Professeur de Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, centre hospitalier CHICAS Gap, CMP d'EMBRUN.

L'expression psychique des personnes polyhandicapées est difficile à décoder. Certaines phrases ou idées sont véhiculées à leur sujet, souvent extraites du vocabulaire végétal (“légumes”, “plantes vertes”), les renvoyant à des êtres vivants sans pensées ni affects, qu'il suffit d'arroser pour les maintenir en vie. Ces images sont d'une grande violence et totalement en décalage avec la réalité pour tous ceux qui sont amenés, par la vie ou leur travail, à les rencontrer : la joie, les rires, l'étonnement, la surprise, mais aussi la peur et la souffrance sont palpables chez ces personnes. Il n'en reste pas moins que le décodage des émotions et du déroulement de la pensée peut être compliqué chez ces enfants ou adolescents, très malaisé à saisir, étant privés de langage oral, avec un corps souvent déformé qu'ils n'arrivent pas à utiliser et des émotions et ressentis qui les débordent.

C'est pourquoi, il nous semble important de décrire les particularités de la communication et de l'expression psychique de ces enfants sur deux versants : les dif-

ficultés propres liées au handicap ; les perturbations des interactions parent/enfant, notamment précoces.

Le terme de “polyhandicap” a fait son apparition en France en 1969 [1]. Il a ensuite été utilisé dans les pays francophones. Il visait à caractériser une population spécifique, présentant l'association d'une déficience intellectuelle profonde et d'une restriction majeure de l'autonomie par déficience motrice sévère, ces déficiences interagissant les unes avec les autres. La caractéristique de cette population est son extrême vulnérabilité. Le terme de “polyhandicap” s'oppose au terme anglo-saxon de “*multi-handicap*”, qui caractérise une association de déficiences sans prendre en compte leurs interactions réciproques. Les étiologies du polyhandicap sont fréquemment génétiques, ou liées à une paralysie cérébrale anté ou néonatale.

Ces enfants n'ont, le plus souvent, pas de capacités d'expression orale et leur compréhension est altérée. Leurs troubles et leurs défaillances somatiques sont multiples : neurologiques (paralysie

ou troubles massifs de coordination, comitialité, troubles sensitifs), orthopédiques, digestifs, respiratoires (par troubles de la déglutition et/ou scoliose). Leurs problèmes visuels sont fréquents (malvoyance ou surtout troubles d'organisation du regard). Leur état de santé est fragile. Ils peuvent souffrir de douleurs variées : digestives (constipation, reflux gastro-œsophagien), orthopédiques (déformations articulaires), neuropathiques, ostéoporotiques (immobilité), dentaires (difficultés de broyage, troubles de la mastication).

Dans ces conditions, lorsque l'enfant présente des troubles du comportement, le premier réflexe légitime est souvent de rechercher une cause organique. Mais il s'ensuit parfois une trop longue période d'errance, avec une multiplication de demandes d'avis médicaux spécialisés, alors qu'il faudrait aussi envisager une cause psychique. En effet, l'expression psychique de ces patients reste si complexe à décoder que ceux qui les entourent oublient trop souvent qu'ils ressentent des émotions.

Spécificités de l'expression psychique

La revue de la littérature est limitée en la matière. Certains auteurs ont décrit les spécificités de l'expression émotionnelle et les spécificités des interactions parent/enfant, notamment précoces, comme Saulus [2]. Il détaille la multiplicité des défaillances : épilepsie, perturbation des réflexes posturaux, atteinte des schèmes sensori-moteurs, persistance d'une irritabilité des flux sensoriels. À ces dysfonctionnements s'ajoutent les défaillances cognitives premières des grandes fonctions que sont la mémoire, l'attention, la mise en relation, la comparaison et l'extraction d'invariants. Enfin, les troubles autistiques sont fréquents, avec perturbation du mantèlement des sensations décrit par Meltzer [3]. Le mantèlement étant un processus visant à fabriquer une image "transmodale"

d'une source, à partir de plusieurs perceptions sensorielles émises par cette source.

Saulus [2] souligne l'importance des intrications entre troubles moteurs, cognitifs et troubles des perceptions sensorielles, concourant à créer un éprouvé corporel instable chez le jeune polyhandicapé.

À cette complexité de la construction de l'image corporelle de ces enfants s'associent des perturbations des interactions précoces parent/enfant, pouvant fortement impacter leur développement psychique. La fonction parentale essentielle de pare-excitation [4], qui vise à filtrer les perceptions sensorielles encore impossibles à intégrer par le bébé [5], est compliquée à assurer, tout comme le guidage interactif (mise en mots, dialogue tonico-émotionnel), tant les signaux de ces bébés restent, dans un premier temps, impénétrables et incompréhensibles, même par leurs parents. Le *handling* (capacité de la mère à assurer les soins de son enfant en les mettant en mots) [4] devient difficile à construire, face à des réactions d'hyperextension, une hypotonie globale ou des manifestations dystoniques des membres. Ces réactions du bébé polyhandicapé créent une appréhension et un sentiment d'incompétence chez ses parents. Le *holding* (capacité de la mère à contenir, "porter" son enfant en mettant en mots ses sensations de bébé) [4] est aussi bien compliqué à mettre en place dans de telles conditions.

Souvent, les parents ne parviennent pas à décoder, puis à interpréter le mal-être de leur bébé, car il l'exprime par des variations de tonus soit infimes, soit extrêmes, là où les autres enfants envoient des messages clairs et facilement interprétables. Ils ne peuvent donc mettre en mots et formuler des hypothèses sur son état, sous forme de vécus identifiables rassurants ("tu as faim/soif" ; "tu as mal, mon trésor !"), comme le font tous les parents. Et le bébé lui-même ne perçoit le plus souvent pas correctement ce qui lui est

transmis par ses proches, en raison de ses multiples troubles.

Pour toutes ces raisons, la construction psychique et la subjectivation de ces enfants restent difficiles, tant les interactions parent-enfant peinent à mettre en place une intersubjectivité de qualité suffisante.

En conséquence, ces bébés deviennent souvent des enfants débordés par des ressentis qu'ils ne peuvent manifester que corporellement (mimiques, dystonies, crispations, modulations de la voix, stéréotypies), puisque leurs parents, et parfois les professionnels qui les prennent en charge, ne parviennent pas à donner un sens précis à ces mouvements.

Certains restent à un stade archaïque d'évolution psychique, soumis à un vécu corporel morcelé de perceptions sans lien les unes avec les autres, incapables de s'éprouver "*un et distinct*" de façon stable. Ils demeurent au stade que Saulus nomme "*l'éprouvé entitaire*" [2], sans parvenir à accéder à une conscience plus développée d'eux-mêmes. Dans ce cas, les interactions avec eux sont gravement perturbées.

D'autres enfants acquièrent des capacités d'élaboration de degrés divers : ils accèdent alors à ce que Saulus appelle "*l'expérience du Moi*" [2], conscience réflexive de soi. Cela leur permet de ressentir une unité psychocorporelle permanente, cependant précaire, puisque leur enveloppe corporelle reste vulnérable. En effet, nous l'avons dit, cette enveloppe s'est construite dès la naissance avec un corps douloureux, souvent difficile à manipuler, rendant inconfortables les soins de *nursing* pourtant indispensables. Ces expériences quotidiennes répétées d'effraction d'une fragile expérience du Moi contribuent à vulnérabiliser l'enveloppe corporelle, ce d'autant qu'elles sont associées à des réactions de détresse, de lassitude, voire de désinvestissement affectif des parents.

I Revues générales

Niveau développemental : une évaluation complexe

Habituellement, le niveau psychodéveloppemental d'un enfant est déterminé par une observation à la fois cognitive et émotionnelle, utilisant des outils spécifiques (Rorschach, Patte-Noire, WISC, etc.) : ces derniers sont inutilisables chez l'enfant polyhandicapé. Pour évaluer ce niveau, il faut allier une observation attentive des capacités de partage émotionnel, l'utilisation de l'Évaluation-Cognition-Polyhandicap (ECP) et l'évaluation d'un profil sensoriel (capacités de tamisage sensorielles ou bien hypoperceptions). L'ECP est un outil remis à jour récemment par le Comité d'études, d'éducation et de soins auprès des personnes polyhandicapées (CESAP). Il est précieux pour évaluer les capacités de mémorisation, d'attention conjointe, d'extraction d'invariants.

Quand les manifestations tonico-émotionnelles ne semblent pas avoir valeur de communication, mais seulement d'éprouvés indifférenciés, on estime que l'enfant garde un stade archaïque de développement ("*L'éprouvé entitaire*" de Saulus). Quand des intentions de communication existent, au moins au travers de manifestations de plaisir/déplaisir, même si les capacités de mémorisation sont limitées aux éprouvés corporels, on estime que l'enfant a accès à une expérience du Moi, même précaire. Les enfants peuvent naviguer d'un stade à l'autre durant leur vie, avec des améliorations et/ou des régressions.

Les travaux de Bullinger [6] nous permettent d'affiner certains éléments d'appréciation du niveau développemental, en rendant compte de phénomènes sensori-moteur précoces. Pour lui, les conduites d'affection ne sont possibles que si un lieu, le corps, est considéré par le sujet comme point d'appui. Il précise que le dialogue tonico-émotionnel bébé-parents existe aussi précocement avec soi-même. En effet, les mobilisations toniques, suscitées par les percep-

tions sensorielles, permettent au bébé de ressentir les limites de son organisme. La perception de ces limites lui sert de point d'appui : il existe alors disjoint de l'Autre et solide en lui, ce qui lui permet de ressentir ensuite un éprouvé émotionnel partageable. Cette perception des frontières de Soi ne se produit que lorsque le tonus varie. Quand la mobilisation tonique se stabilise, la perception de l'organisme s'émousse. Ainsi, lorsque l'enfant ne parvient pas à traiter les signaux sensoriels correctement, il s'appuie sur des systèmes archaïques de recrutement tonique : par exemple, la marche sur la pointe des pieds (fréquente chez les enfants autistes), l'augmentation exagérée du ballant des bras ou du buste, l'accentuation de la respiration sont autant de moyens de maximiser les sensations pour mieux ressentir les frontières de son propre organisme. Bullinger ajoute que, chez tout enfant, la stabilisation de l'image corporelle est aussi liée à la capacité de l'enfant à s'appuyer sur des représentations spatiales ou temporelles. Ainsi, se situer dans le temps ou dans l'espace augmente considérable-

POINTS FORTS

- Le polyhandicap est l'association d'une déficience intellectuelle profonde et d'une restriction majeure de l'autonomie par déficience motrice sévère, ces déficiences interagissant les unes avec les autres.
- L'expression psychique des personnes polyhandicapées est difficile à décoder mais pourtant présente : elle doit être repérée et valorisée, particulièrement auprès des parents d'enfants polyhandicapés.
- La difficulté de construction d'une image corporelle cohérente et stable chez les enfants polyhandicapés s'associe à des perturbations des interactions parents-enfant liées à de multiples variables (deuil de l'enfant imaginaire, lourdeur des prises en charges, difficultés à comprendre l'enfant, etc.).
- Les troubles du comportement de l'enfant polyhandicapé peuvent avoir une cause organique mais aussi psychique qu'il faut explorer.
- La formation des soignants qui accompagnent ces enfants est essentielle pour qu'ils puissent accompagner les parents.

ment l'équilibre sensoritonique et émotionnel. C'est pourquoi la répétition de rituels créés par les adultes, aboutissant à des conduites d'habituation, permet à l'enfant d'accéder à des capacités d'anticipation : chez l'enfant polyhandicapé, ces modes d'approche sont essentiels, l'aidant à anticiper un avenir proche, même de manière très modeste. Il peut alors se situer entre ce qui vient d'arriver et ce qui va immédiatement se passer ensuite. Des répétitions identiques sont nécessaires pour qu'il construise des représentations spatiales : si ce travail n'est pas accompli, plus encore chez l'enfant polyhandicapé, les mouvements et les déplacements du corps sont investis dans leur unique dimension sensorimotrice, sans rapport à l'espace, ce qui fragilise la stabilité de l'image corporelle.

Psychanalyse, psychologie expérimentale et image du corps

Pour soutenir une construction positive de l'image du corps chez les enfants

polyhandicapés, il est intéressant de se pencher sur les réflexions cliniques et psychanalytiques de Haag [7]. Elle étudie, chez le bébé en général, la fonction d'intégration du regard et sa participation à la formation d'une contenance psychocorporelle. La relation du bébé à sa mère pendant la tétée représente pour elle une expérience des "*yeux dans les yeux, mamelon dans la bouche*", qu'elle décrit comme une interpénétration à haute teneur émotionnelle. La satisfaction orale et digestive du bébé lui semble particulièrement importante pour fonder la "*troisième dimension de l'image du corps*". Dans ce contexte, "l'arrière-plan", le dos du bébé articulé au bras de sa mère et à son regard, forme une toile de fond établissant une limite sécurisante de l'espace de l'enfant, ce qui lui permet de se développer confortablement.

Il est aussi très utile de prendre en compte les travaux de psychologie expérimentale de Gepner [8]. Ils s'intéressent aux enfants porteurs de Troubles du spectre autistique (TSA), qu'il décrit débordés par les excès d'informations ou par la trop grande rapidité de variation de celles-ci. Or, le visage d'une mère est toujours mobile, l'expression de ses yeux changeante : les enfants porteurs de TSA ont donc de grandes difficultés à intégrer le regard "*les yeux dans les yeux*", puisqu'il reste si mobile et variable. Ils l'évitent, empêchant, selon Haag, la création de la contenance "*corpo-psychique*" durant la tétée. Leur dos reste un espace angoissant, ainsi que tout ce qui peut se passer derrière eux : leur Moi corporel ne pouvant se construire dans une unicité contenante, leur Moi psychique ne peut pas non plus se développer dans un espace intérieur sécurisant. Haag décrit aussi les angoisses corporelles spécifiques des enfants porteurs de TSA liées, pour elle, à une défaillance de la construction du Moi primitif et de l'image du corps, de ce qu'elle nomme le "*Moi corporel*". Les stéréotypies ont une fonction défensive : elles répondent à une tentative de lutte contre ces angoisses. Leur caractère

rythmique serait un moyen de restaurer chez l'enfant un sentiment de continuité d'exister : en apportant une sensation kinesthésique rythmique (balancement, agitation des doigts, tapotement, masturbation compulsive), l'alternance d'arrêts et de reprises de la sensation viendrait apporter un sentiment de continuité à l'enfant.

Il est clair que toutes ces constatations et hypothèses peuvent s'appliquer aux enfants polyhandicapés (contenance corporopsychique, perception de l'arrière-dos comme toile de fond, stéréotypies comme une recherche de contenance et de lutte contre des angoisses corporelles spécifiques). Les avoir en tête peut, au quotidien, aider à mieux les accompagner, ainsi que leur parents.

Spécificités des interactions dans le polyhandicap

1. Place de l'annonce

Sausse [9] décrit les bouleversements provoqués par la première annonce d'un handicap : blessure narcissique, culpabilité et pensées fantasmatiques négatives d'autant plus fortes en cas de polyhandicap. Trois mécanismes traumatiques majeurs se mettent en place chez les parents : l'arrêt de la pensée, véritable suspension des facultés mentales ; la création d'une "*fracture ouverte qui appelle sans cesse à se réparer, en vain*"; l'immobilisation du temps, avec comme conséquence le sentiment "*d'un avant et d'un après*". Sausse explique aussi comment le présent vient réactualiser le passé : les sentiments éprouvés par les parents, leur éventuelle submersion traumatique renvoient, bien entendu, à la qualité de l'annonce elle-même, mais aussi à la singularité de chacun d'entre eux, liée aux événements de leur histoire propre. Pour Sausse, ces liens associatifs inconscients et personnels, produits de chaque histoire individuelle, s'entrelacent avec l'histoire du couple conjugal

puis parental et créent ainsi la configuration psychique particulière de chaque famille.

Par ailleurs, pour Sausse le "*travail de deuil*", terme commun s'appliquant au cheminement psychique parental d'acceptation du handicap sévère d'un enfant, qui serait la suite logique d'une annonce "*suffisamment bonne*", ne correspond pas à la réalité. En effet, un "*travail de deuil*" suppose la mise en place d'un "*processus de symbolisation qui vise à mettre quelque chose à la place de l'objet perdu*". Mais l'enfant handicapé, *a fortiori* polyhandicapé, reste un objet vivant, très présent au quotidien, rappelant constamment l'actualité de la perte de l'enfant désiré. Ainsi, ce travail psychique si particulier perdure, réactivé par la présence de l'enfant de la réalité, au lieu de peu à peu s'apaiser, grâce au temps permettant l'intégration de l'absence d'un défunt disparu. Car en cas de polyhandicap, le temps, au lieu de soulager, accentue le plus souvent les vécus douloureux des parents pour plusieurs raisons. D'abord, l'état de l'enfant s'aggrave fréquemment au cours de sa croissance. Par exemple, ses déformations articulaires s'accroissent, entraînant d'autres annonces, comme celle d'une scoliose, nécessitant le port d'un corset, voire la réalisation d'une opération, d'une luxation de hanche entraînant des installations complexes, ou celle de la nécessité d'effectuer une arthrolyse rachidienne ou une gastrotomie. Par ailleurs, les variations de poids et la croissance majorent les difficultés liées au *nursing* : soit l'enfant devient plus lourd et il est plus difficile à manipuler ; soit, au contraire, il perd beaucoup de poids tout en grandissant et devient cachectique, véhiculant l'insupportable image de la mort. Enfin, la puberté fait surgir un corps sexué d'adulte qui reste cependant dépendant comme celui d'un enfant, ce qui renvoie chacun à l'impossibilité d'une sexualité épanouie, à la difficulté de visualiser des manifestations pourtant d'ordre sexuel (érection), aux rêves passés de

I Revues générales

devenir grands-parents. Peu à peu, le fragile miroir dans lequel les parents se reconnaissaient à travers leur enfant, ce qui leur permettait de l'investir, se brise, creusant chez eux une profonde blessure narcissique, redoublée par d'éventuels liens avec des éléments plus ou moins traumatiques de leur vie passée.

Cette blessure existe aussi chez l'enfant, qui prend très tôt conscience de sa différence. Il porte en lui la certitude de ne pouvoir satisfaire ses parents, ni de les rendre heureux. Mais, pour Sausse, ce "deuil" symbolique reste le plus souvent impossible : il ne renonce en fait jamais à imaginer un possible retour de ses capacités malgré l'implacable irréversibilité de la réalité. Mais pour autant, il ne peut éviter d'inscrire sa différence dans son identité, en trouvant des aménagements avec la réalité blessante de son handicap. Mais ce travail psychique est difficile, émaillé d'immanquables vécus conscients d'échecs, source d'épisodes dépressifs dont la symptomatologie reste, elle aussi, difficile à décoder (alternance d'excitation ou d'irritabilité et de découragement ou de refus).

2. Culpabilité et agressivité, poids des fantasmes inconscients

Les parents se sentent tous, plus ou moins consciemment, coupables de la situation, sentiment écrasant qui les plonge dans un besoin irrépessible de recherche d'une cause extérieure à eux. Cette cause restaurerait un monde rassurant où tout phénomène a une explication, redonnant une certaine logique à ce qui paraît absurde, insensé. Mais cette quête, devenant parfois envahissante, leur fait en même temps craindre des réponses pouvant les ramener à eux (anomalie génétique transmise par l'un des parents par exemple). Ce mouvement psychique contradictoire, lié à leur ambivalence massive, explique leur attitude parfois déconcertante [9].

L'enfant vit aussi, à son niveau d'élaboration, une certaine culpabilité : celle de

ne pas être celui qui était désiré, d'être responsable de la blessure narcissique majeure de ses parents. Même très démuné psychiquement, à travers toutes les interactions précoces dont nous avons parlé, il vit très tôt, plus qu'il ne la comprend, la blessure de ses parents peinant à s'adapter à ce qu'il est. Avec ses capacités de communication très amputées, il peut lui être difficile, voire impossible, de se représenter ce ressenti et de le partager. Dès lors, ce sont ses réactions, violentes ou dépressives, qui peuvent en parler.

L'enfant perçoit aussi chez l'autre, et vit en miroir, des fantasmes violents : être polyhandicapé revient à être monstrueux, difforme, fait peur et peut même, dans certaines cultures non occidentales (mais parfois aussi en Occident), signifier être issu d'un maléfice, de magie noire, ou d'une sexualité parentale inavouable [9]. Sa dépendance prolongée, rendant obligatoires les *nursings* pluriquotidiens, même avec un corps sexué d'adulte, peut l'enfermer le plus souvent avec sa mère, dans des interactions régressives, pouvant secondairement devenir sadomasochistes. Dans ce cas, les prises en charge deviennent chaotiques. La mère se tourmente avec délice de son sacrifice à son enfant, pouvant dire qu'elle n'en peut plus, mais ne pouvant déléguer aucun soin. L'enfant retire un plaisir répété à se faire manipuler par elle, et par elle seule, même si parfois il sent son exaspération, ne supporte aucune frustration, et réagit très violemment quand on tente de "tiercéiser" ces inter-relations qui tournent en boucle. Sausse note d'ailleurs combien l'enfant lourdement handicapé réveille chez l'autre des tendances sadiques : sa passivité et son extrême faiblesse lui font éprouver une angoisse majeure dont il peut chercher à se protéger par des actions violentes. Une horreur et une fascination gouvernent alors certains regards posés sur l'enfant polyhandicapé. Sausse [9] parle du fantasme inconscient le plus inavouable, qui nous repugne et nous menace, celui d'avoir

une sexualité avec cet être chez qui on ne repère plus d'humanité. Les professionnels, face à un corps dénudé sans défense et sans parole, qu'il faut changer, laver, pommader, ne sont pas à l'abri de tels fantasmes. Ils peuvent alors avoir recours à des moyens défensifs, comme des actes maltraitants, pour les évacuer.

■ Conclusion

Les enfants polyhandicapés communiquent, mais ils le font avec des capacités restreintes et parasitées. Derrière le corps déformé, l'absence de parole, le regard souvent décalé, une pensée, des émotions, des ressentis existent. En ayant pris soin d'évaluer leurs défaillances et leurs particularités, les professionnels peuvent créer un climat de confiance propice à leur expression. En utilisant tout ce qui fait communication (le partage émotionnel, le langage du corps, des variations mélodiques), ainsi qu'en observant les variations toniques et les manifestations comportementales, les différents partenaires peuvent s'ajuster à eux et instaurer une relation. C'est dans cet ajustement et cette ouverture que se crée la possibilité d'une rencontre. La vulnérabilité de ces enfants exige de nous une grande attention et le déploiement de modalités de communication inhabituelles et parfois inconfortables.

C'est pourquoi les espaces de réflexion et de partage de nos interrogations et de nos ressentis sont indispensables, car ils représentent un outil supplémentaire pour penser ce que l'enfant cherche à dire. Parallèlement, le partage avec la famille reste fondamental. Car les interactions précoces sont gravement perturbées par l'existence du polyhandicap : le dialogue avec les parents permet de confronter les différentes perceptions autour de l'enfant, de guider le parent démuné dans les soins. Il s'agit aussi, par un partage bienveillant empreint de sollicitude, de lui permettre d'exprimer ses angoisses face à ce bébé si étranger à l'enfant imaginaire,

I Revues générales

Covid et dengue : tempêtes virales tropicales

Syndromes inflammatoires multi-systémiques et maladie de Kawasaki secondaires à une infection à la COVID-19 et/ou à la dengue chez la population pédiatrique guadeloupéenne

RÉSUMÉ : L'épidémie de COVID-19 a entraîné des syndromes inflammatoires multi-systémiques pédiatriques (SIMS) proches de la maladie de Kawasaki (MK). La dengue a également été associée à la MK. Une étude a été menée, multicentrique, observationnelle, descriptive et rétrospective, incluant tous les enfants de moins de 15 ans et 3 mois admis dans les services de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire de la Guadeloupe (CHUG) et du Centre Hospitalier de Basse-Terre (CHBT) pour une infection COVID-19 et/ou dengue du 1^{er} février 2020 au 1^{er} février 2021, avec une situation clinico-biologique et radiologique compatible avec SIMS et/ou MK.



**S. BALAGUETTE, C. CADEROLY,
L. KOVACIC, B. MUANZA, A. MALLARD,
P. DESPREZ.**

Service de Pédiatrie médico-chirurgicale.
CHU de Guadeloupe. POINTE-À-PITRE.

Le coronavirus de type 2 (SARS-CoV-2) est responsable d'une pandémie évoluant depuis 2019, causant plus de 3 millions de décès dans le monde en moins de 2 ans [1].

La dengue, arbovirose endémique des régions tropicales et subtropicales (*fig. 1*) est à l'origine de plus de 390 millions d'infections par an, parmi lesquelles 1 % se traduit par des formes graves, principalement chez les enfants [2]. Dans l'archipel guadeloupéen, 23 690 cas cliniquement évocateurs de dengue ont été estimés de la mi-octobre 2019 à février 2021, occasionnant 1 177 consultations aux urgences, dont 38 % d'enfants âgés de moins de 15 ans [3]. À noter que depuis le mois de juillet 2022, cinq épisodes de transmission autochtone de dengue ont été identifiés dans les régions PACA et Occitanie et témoignent d'une augmentation du risque de dengue en métropole, mais aussi de chikungunya et zika, (tous transmis par le moustique tigre). (DGS-Urgent n°2022_77 relatif à

l'augmentation des cas autochtones de dengue détectés en métropole) (*fig. 2*).

La maladie de Kawasaki (MK) également appelée "syndrome adéno-cutanéomuqueux" est une maladie auto-immune qui serait déclenchée par des facteurs à la fois génétiques et environnementaux. Elle survient essentiellement chez les moins de 5 ans, avec un sexe ratio M/F de 1,5 en moyenne. Elle entraîne une inflammation des artères coronaires pouvant aboutir à la formation d'anévrisme chez 1/3 des patients avec un risque de thrombose ou de sténose de ces artères, pouvant être à l'origine d'ischémie myocardique évoluant à bas bruit. Il s'agit de la première cardiopathie acquise de l'enfant. L'étiologie est encore mal connue. Le rythme saisonnier des épidémies de la MK au Japon, leur répartition sous forme de *cluster* et leur très faible risque de récurrence, suggèrent que la MK serait déclenchée par un agent infectieux, notamment des virus respiratoires ou entériques, tels



Observatoire Lait Allergie France

Une première en France !

Pour mieux cerner la réalité de l'**APLV** en pratique pédiatrique quotidienne, nous vous proposons de participer au premier **Observatoire Lait Allergie France**.

Cet observatoire au recrutement massif et au suivi à long terme a pour ambition d'aider les praticiens à **mieux appréhender la prise en soins et le suivi des nourrissons APLV**.

3000 enfants APLV recrutés sur 3 ans et suivis pendant 5 ans

- Recrutés en ville ou à l'hôpital sur une période de 36 mois.
- Nourrissons de moins de 8 mois nouvellement diagnostiqués APLV (formes IgE, non-IgE et mixtes).
- Et dont la prescription de première formule de substitution est Pepticate®.
- Suivi pendant 5 ans dans le cadre de l'accompagnement médical habituel.

BOARD DE L'ETUDE

- Anaïs Lemoine, Paris
 - Camille Jung, Créteil
 - Dominique Sabouraud, Reims
 - Florence Villard-Truc, Lyon
 - François Payot, Lyon
 - Grégoire Benoist, Boulogne-Billancourt
 - Marc Bellaïche, Paris
- Avec le soutien de :**
- Patrick Tounian, Paris

MARS 2023
Début recrutement
médecins investigateurs

FÉVRIER 2024
Début
recrutement patients

DÈS FIN 2024
Premiers résultats

REJOINDRE OLAF !

1. Scannez le QR code
2. Remplissez le formulaire de contact
3. L'équipe OLAF vous recontacte par téléphone.
Une fois le contrat signé et les explications validées avec vous, vous recevrez vos identifiants de connexion à la plateforme de recrutement des patients.



<https://www.aplv.fr/participation-a-notre-etude-olaf/>

Revue générale

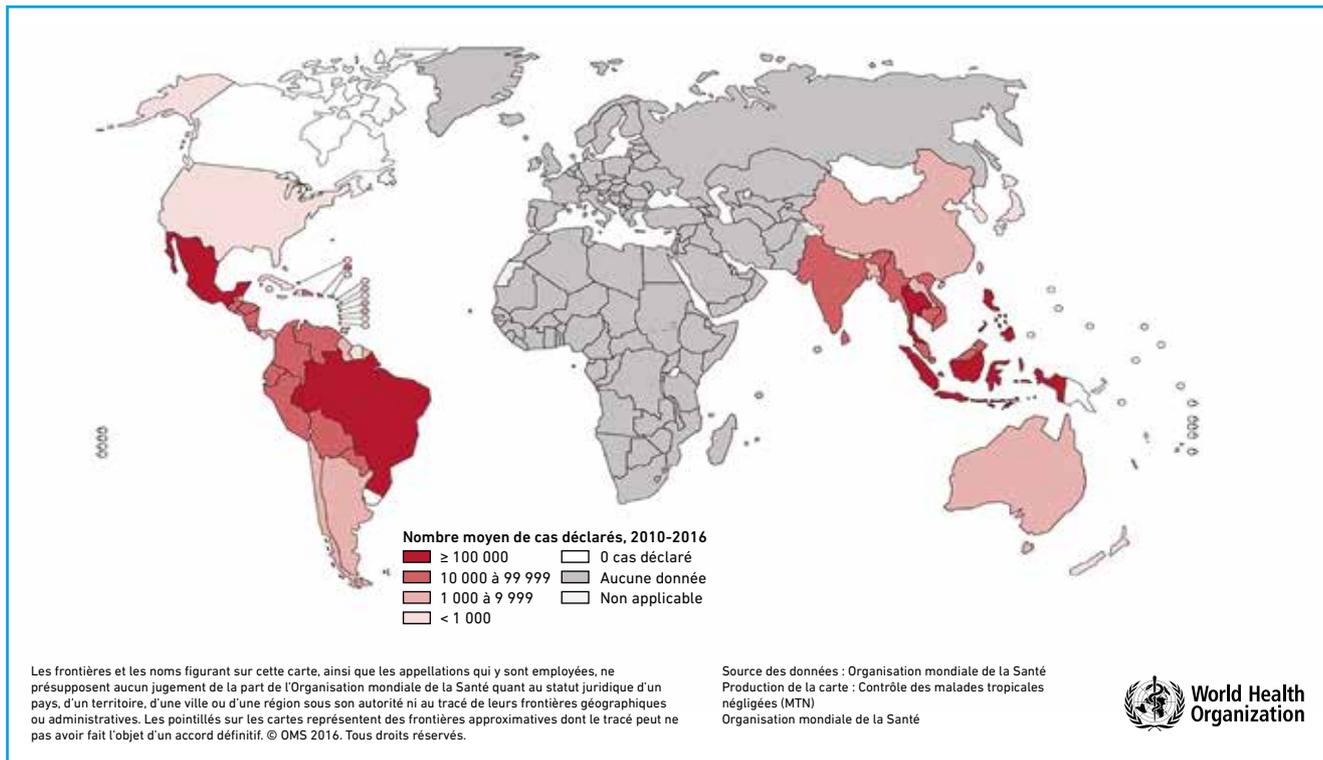


Fig. 1 : Distribution de la dengue dans le monde en 2016, OMS.

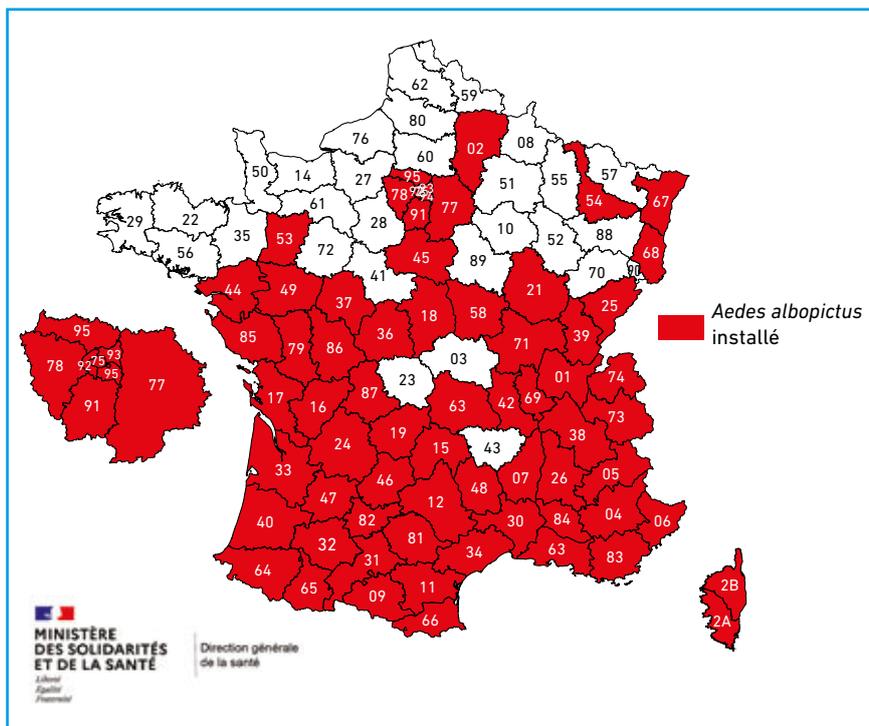


Fig. 2 : Carte des départements de métropole où la présence d'Aedes albopictus était connue au 1^{er} janvier 2022.

que les adénovirus, les entérovirus, les rhinovirus, les coronavirus [4], ou la dengue [5].

La MK est rapportée dans le monde entier. En 2018, il a été recensé au Japon 6 000 nouveaux cas, soit 264,8 pour 100 000 enfants de moins de 5 ans, alors qu'en Europe, en Amérique du Nord et en Australie, l'incidence ne représentait que 4 à 25 pour 100 000 enfants [6].

En 2017, le taux d'incidence de la MK en Guadeloupe, chez les moins de 15 ans, était de 10,8 nouveaux cas pour 100 000 par an [7].

Dès le mois de mai 2020, ont été rapportés dans la littérature, des cas d'enfants positifs au SARS-CoV-2 et qui semblaient eux aussi, avoir une maladie inflammatoire s'apparentant à une MK, "une nouvelle entité clinique voyait le jour : le syndrome inflammatoire multi systémiques de l'enfant et de l'adolescent" [8] (fig. 3).

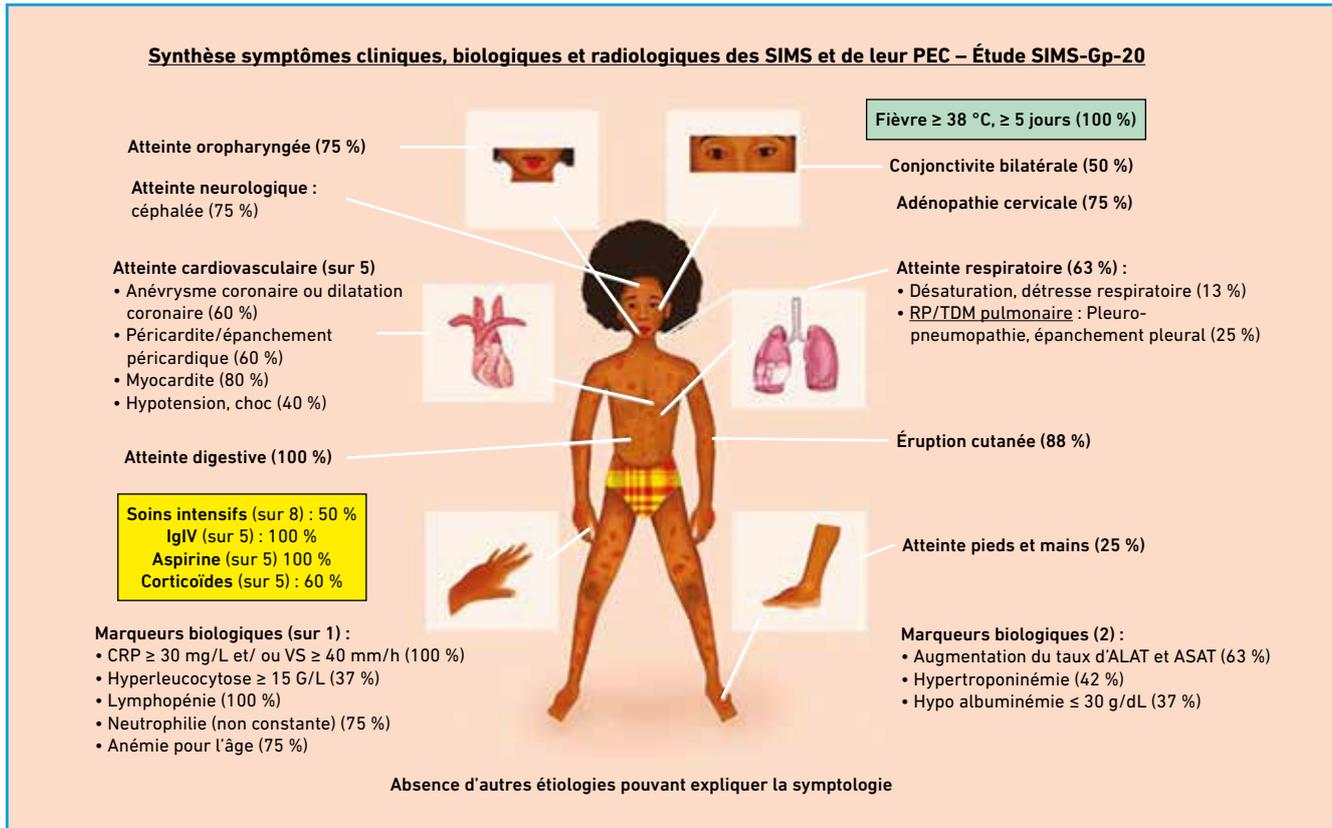


Fig. 3 : Principaux signes cliniques, biologiques, radiologiques et prise en charge des SIMS.

Entre le 1^{er} février 2020 et le 1^{er} février 2021, une étude observationnelle descriptive multicentrique de type cohorte rétrospective a été réalisée, sur données collectées dans les deux centres hospitaliers publics de la Guadeloupe: CHUG et CHBT. Durant cette période, 241 enfants positifs au SARS-CoV-2 et/ou à la dengue y avaient été admis aux urgences pédiatriques.

69 patients étaient atteints de la maladie COVID-19, 182 (75,5 %) étaient atteints de la dengue, dont 10 étaient porteurs d'une co-infection COVID-19/dengue.

Parmi les 69 patients testés positifs à la COVID-19, sept présentaient des critères cliniques compatibles avec un SIMS, deux ont été exclus car présentant l'un, une pneumopathie à staphylocoque et l'autre, une pneumopathie abcédée à staphylocoque, associée à une pyélo-

néphrite à *E. coli*. Le taux d'incidence du SIMS était estimé entre février 2020 et février 2021 à 6 pour 100 000 enfants < 15 ans en Guadeloupe, selon le recensement de 2018 [9]. Quatre des cinq SIMS post-Covid étaient survenus durant la 1^{re} quinzaine d'octobre 2020.

Parmi les 182 patients testés positif à la dengue, quatre présentaient des critères cliniques en faveur d'une MK. L'un d'entre eux avait été exclu, le diagnostic de gastro-entérite à salmonelle ayant été retenu. Sur les trois patients restants, l'un avait des symptômes en faveur d'une MK typique et deux, des symptômes en faveur d'une MK atypique.

Huit patients ont été inclus dans cette étude, le sexe ratio H/F était de 1,5. L'âge médian était de 6,5 ans (EI [3,5-14]). 75 % de la population étudiée était d'origine afro-caribéenne.

Le taux d'incidence de la MK entre février 2020 et février 2021 était de 4 pour 100 000 enfants de moins de 15 ans en Guadeloupe [9]. Ces MK s'étaient déclarées durant le pic de l'épidémie de dengue en Guadeloupe (entre août 2020 et janvier 2021).

Parmi les dix patients présentant une double infection dengue/COVID-19, aucun ne présentait de critères en faveur d'une MK ou d'un SIMS. Sur les 281 enfants ayant été positifs à la COVID-19 ou à la dengue, huit décrivaient donc une maladie inflammatoire post-virale. L'ensemble de la population incluse avait des signes digestifs.

Les cinq patients (63 % de l'effectif total), ayant eu un Covid, ont bénéficié d'une échographie cardiaque transthoracique (ETT), mettant en évidence, une fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG)

Revue générale

POINTS FORTS

- Le SARS-CoV-2 a été responsable d'une pandémie.
- La dengue représente un fardeau de santé publique dans les régions tropicales et subtropicales.
- Ces deux virus peuvent être responsables de maladies inflammatoires post-virales.
- Ces deux épidémies ont pu se combiner en Guadeloupe.

altérée avec une valeur médiane à 47 % (EI: [41 %-50 %]). 80 % avaient présenté une myocardite, 60 % une péricardite et 60 %, une dilatation des coronaires sans anévrisme artériel. Deux enfants ont eu une défaillance hémodynamique sans nécessité d'administration d'amines vasoactives. L'un des deux présentait une dilatation coronarienne.

Dans cette étude, les signes respiratoires tels que la toux, la dyspnée et la désaturation étaient retrouvés chez 60 % des patients ayant un Covid et 66 % des patients ayant présenté une MK post-dengue. Chez un patient atteint d'un SIMS post-Covid, cette dyspnée s'était compliquée d'une détresse respiratoire avec désaturation ayant nécessité une suppléance par ventilation non invasive.

Le délai entre la consultation aux urgences pédiatriques et l'initiation d'un traitement par immunoglobulines intraveineuses était de 2 jours (EI: [1,5-3]); celui entre la date de début des symptômes (DDS) et initiation du traitement était de 6 jours (EI: [4-6]).

Parmi les cinq patients ayant un SIMS post-Covid, trois ont présenté une dilatation coronarienne et avaient reçu une corticothérapie à 10 mg/kg/j durant les premières 24 heures. Aucun patient n'avait été traité par anticoagulant, tocilizumab, anakinra ou infliximab. Cette étude n'a recensé aucun décès. L'âge médian était de 4 ans (EI [1,5-6,5]).

Quatre des cinq enfants étaient de sexe masculin et 60 % de la population étudiée avait moins de 5 ans.

Le virus de la COVID-19 avait été détecté chez quatre d'entre eux par PCR nasopharyngée. Le SARS-CoV-2 a été diagnostiqué chez un seul patient par la présence d'anticorps IgG, sa PCR COVID-19 était négative. Aucun d'entre eux n'avait présenté de signes cliniques en faveur d'une infection à la maladie COVID-19 dans le mois précédant le début de la symptomatologie. Aucune notion de croisière ou de voyage à l'étranger n'était retrouvée. Quatre des cinq SIMS sont survenus durant la première quinzaine d'octobre 2020.

Les MK associées au virus de la dengue ont été enregistrées durant la période épidémique, entre les mois d'août 2020 et janvier 2021. Deux des trois patients étaient de sexe masculin, l'âge médian était de 14 ans (EI: [9-14]).

Six des huit patients de cette étude avaient consulté en ambulatoire dans les 7 jours précédents leur hospitalisation. Deux patients avaient consulté, non seulement leur médecin généraliste respectif mais, également, dans une plateforme de prise en charge en semi-urgence. La durée médiane entre le début des symptômes et la prise en charge ambulatoire était de 1 jour (EI: [1-1]), celle entre la prise en charge (PEC) ambulatoire et la PEC aux urgences pédiatriques était de

1,75 jours (EI: [0,5-3]). La durée entre le début de la symptomatologie clinique et la prise en charge aux urgences pédiatriques était de 3,5 jours (EI: [2,1-4]).

Quatre enfants ont été transférés en service de réanimation et/ou de soins continus, pour une durée médiane de 3,5 jours (EI: [2-5,5]).

Conclusion

La dengue et SARS-CoV-2 ont la possibilité de créer dans l'organisme des "tempêtes cytokiniques", responsables de maladies inflammatoires post-virales.

Le SIMS post-Covid se différencie de la MK par un tropisme cardiovasculaire pouvant être à l'origine de myopéricardite, voire de défaillance cardiaque, alors que la MK historique est plutôt responsable de dilatations et d'anévrismes des coronaires. En outre, il est à noter qu'il y a moins de détresse respiratoire chez les enfants ayant un SIMS que chez les patients adultes.

De futures études seraient utiles pour suivre l'évolution, notamment cardiaque, de ces patients.

Par ailleurs, la dengue était en phase de progression constante, ses conséquences sur la santé pédiatrique seront à évaluer.

BIBLIOGRAPHIE

1. Coronavirus : nombre d'infections par pays dans le monde 2021. Disponible sur : <https://fr.statista.com/statistiques/1091585/morts-infections-coronavirus-monde/>
2. Dengue [Internet]. Inserm — La science pour la santé. Disponible sur : <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/Dengue>
3. 2021_04_PE_Dengue_GC_IDN_SpFAntilles.pdf [Internet]. [cité 7 mai 2021]. Disponible sur : <https://www.guadeloupe.ars.sante.fr/system/>

- files/2021-04/2021_04_PE_Dengue_GC_IDN_SpFAntilles.pdf
4. CHANG LY, LU CY, SHAO PL *et al.* Viral infections associated with Kawasaki disease. *J Formos Med Assoc*, 2014;113: 148-154.
5. SOPONTAMMARAK S, PROMPHAN W, ROYMANEE S *et al.* Positive serology for dengue viral infection in pediatric patients with Kawasaki disease in southern Thailand. *Circ J*, 2008;72:1492-1494.
6. BRESSIEUX-DEGUELDRE S, SCHAFFNER D, HOFER M *et al.* [Kawasaki disease: an update]. *Rev Med Suisse*, 2018;14: 384-389.
7. Dossier complet – Département de la Guadeloupe (971) | Insee [Internet]. [cité 5 mai 2021]. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2011101?geo=DEP-971>
8. BELHADJER Z, MEOT M, BAJOLLE F *et al.* Acute heart failure in multi-system inflammatory syndrome in children in the context of global SARS-CoV-2 Pandemic. *Circulation*, 2020;142:429-436.
9. jeunesse_gpe2018_net.pdf [Internet]. [cité 5 mai 2021]. Disponible sur: https://guadeloupe.drjscs.gouv.fr/sites/guadeloupe.drjscs.gouv.fr/IMG/pdf/jeunesse_gpe2018_net.pdf
- Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

25^{es} JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

Bulletin d'inscription à retourner à :
Performances Médicales – 65, rue d'Aguesseau – 92100 Boulogne-Billancourt

Nom : Prénom :
Adresse :
Code postal/Ville :
Téléphone : E-mail :

■ Droits d'inscription :

Médecins

Totalité du congrès : 240 €

1 jour de congrès : 170 €

Précisez le jour : Jeudi 21/03 Vendredi 22/03

Étudiants

Totalité du congrès : 180 €

1 jour de congrès : 140 €

Précisez le jour : Jeudi 21/03 Vendredi 22/03

■ Mode de paiement

Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

Par carte bancaire n° (à l'exception d'American Express)

Date d'expiration : Cryptogramme :

Possibilité d'inscription et de règlement en ligne sur www.jirp.info (paiement sécurisé)

■ Transports

Transport aérien : lors de la confirmation de votre inscription, un numéro d'agrément vous sera transmis. Il vous permettra d'obtenir des réductions sur les transports aériens.

■ Hébergement

La liste des hôtels proches du Palais des Congrès de Versailles est disponible sur le site Internet : www.jirp.info

Pour votre hébergement, vous avez la possibilité d'utiliser, si vous le souhaitez, la plateforme **Revolugo** à partir de notre site internet.

I Revues générales

Dysmorphie néonatale : de l'inspection à la prise en charge

RÉSUMÉ : La dysmorphie est un outil sémiologique essentiel dans la recherche d'une maladie génétique. Son utilisation en période néonatale est particulièrement intéressante pour dépister une pathologie génétique du développement et ainsi optimiser et déclencher une prise en charge précoce. Sa pratique ne nécessite pas une connaissance approfondie des syndromes génétiques. Certains éléments ont une forte valeur d'orientation tandis que d'autres sont moins pertinents. Avoir des points de repères morphologiques et anticiper le circuit de prise en charge avec l'équipe de génétique locale sont essentiels.



R. DARD

Génétique médicale, centre de référence maladies rares, anomalies du développement – déficience intellectuelle,
CHI POISSY-SAINT-GERMAIN-EN-LAYE.

■ Dysmorphie, définition

La dysmorphologie, parfois simplement dysmorphie, est une discipline sémiologique peu enseignée et peu maîtrisée en dehors des frontières de la génétique médicale. Sa connaissance est pourtant très utile en pédiatrie et ne doit pas demeurer l'exclusivité du généticien. Cette analyse morphologique fine et détaillée repose sur la constatation que les syndromes génétiques touchant le développement de l'enfant, se manifestent souvent dès la période prénatale par une altération précoce du développement de différentes structures. Lorsque la structure ou l'organe concerné est atteint de manière pathologique, il s'agit d'une malformation d'organe. En revanche, lorsque la fonction est conservée mais que l'aspect de la structure n'est pas conventionnel, il s'agit d'un trait dysmorphique. Les structures externes les plus à même d'être touchées et remarquables sont celles dont l'architecture est la plus complexe : les éléments de la face (yeux, oreilles, nez, bouche...) et les extrémités. La dysmorphie s'applique à décrire ces anomalies de structure. Si elles ne sont pas expliquées par l'ethnie et ne revêtent pas un caractère familial, elles peuvent alors certainement pro-

venir d'une anomalie du processus de développement, peut être en lien avec une maladie génétique sous-jacente [1].

Dès lors, la dysmorphie peut être abordée comme un élément du bilan clinique [2] lorsqu'un signe d'appel plus criant laisse envisager un syndrome génétique (exemple d'une cardiopathie congénitale). La connaissance des éléments dysmorphiques à forte valeur d'orientation, parfois pathognomoniques, ou au contraire peu spécifiques et fréquents, est un réel atout lors de l'examen clinique pour conforter ou orienter une hypothèse diagnostique. Il est également tentant d'envisager la dysmorphie comme une porte d'entrée vers la génétique. Toutefois, s'il s'agit du seul signe d'appel, il faut rester très prudent et, d'une manière générale, on ne recommande pas de justifier des investigations génétiques sur de simples suspicions dysmorphiques, en dehors de quelques "évidences" (trisomie 21). Il faut retenir que l'on retrouve des éléments dysmorphiques chez tout individu sain.

■ Dysmorphie en pratique

La pratique de la dysmorphie clinique est largement accessible à tous. Il faut

s'attacher à observer dans un premier temps chacun des éléments du visage, appareil par appareil, étage par étage. Forme, position, dimension, orientation des yeux [3], du nez [4], des oreilles [5], des lèvres [5]. Mais également observer la forme générale du visage, du front, du menton, de face et de profil, ainsi que celle du crâne [6]. Enfin, l'implantation des cheveux et la répartition des sourcils peuvent aussi être décrites. On peut parfois noter une asymétrie ou des anomalies cutanées (exemple : nodule prétragien). Par extension, la dysmorphie peut parfois englober des processus malformatifs (exemple : fente labio-palatine). La **fig. 1** s'attarde à décrire l'étage moyen et quelques syndromes génétiques fréquents associés.

À titre d'exemple, les enfants porteurs d'une trisomie 21 sont décrits avec un visage rond, souvent en lien avec un crâne volontiers brachycéphale (plagiocéphalie importante), des yeux en amande, avec des fentes palpébrales obliques, en haut et en dehors (dites mongoloïdes), une petite bouche (micrognathie) avec une langue protruse (macroglossie) et des oreilles petites, basses implantées et en rotation postérieure [7] (**fig. 1G**).

Tandis que les enfants porteurs d'un syndrome de Noonan se présentent avec des traits grossiers, des fentes palpébrales obliques en bas et en dehors (anti-mongoloïdes) pouvant s'associer à un ptosis et un hypertélorisme (écart entre les deux yeux trop important, normale-

ment dimension d'un œil), ainsi que des oreilles décollées dans leur partie supérieure et des lobes charnus projetés vers l'avant [8] (**fig. 1F**).

Au-delà de la face et du crâne, il est important d'observer les extrémités [9] et les téguments. En particulier, on notera le nombre, la forme, la dimension des doigts, des ongles et l'étude de la face palmaire. L'étude des téguments relèvera essentiellement des anomalies de pigmentation ou de pilosité.

Ainsi, dans la trisomie 21, on relèvera un excès de peau dans le cou, reliquat de l'hyperclarté nucale, des tâches mongoloïdes et, au niveau des extrémités, des mains trapues avec une brachydactylie

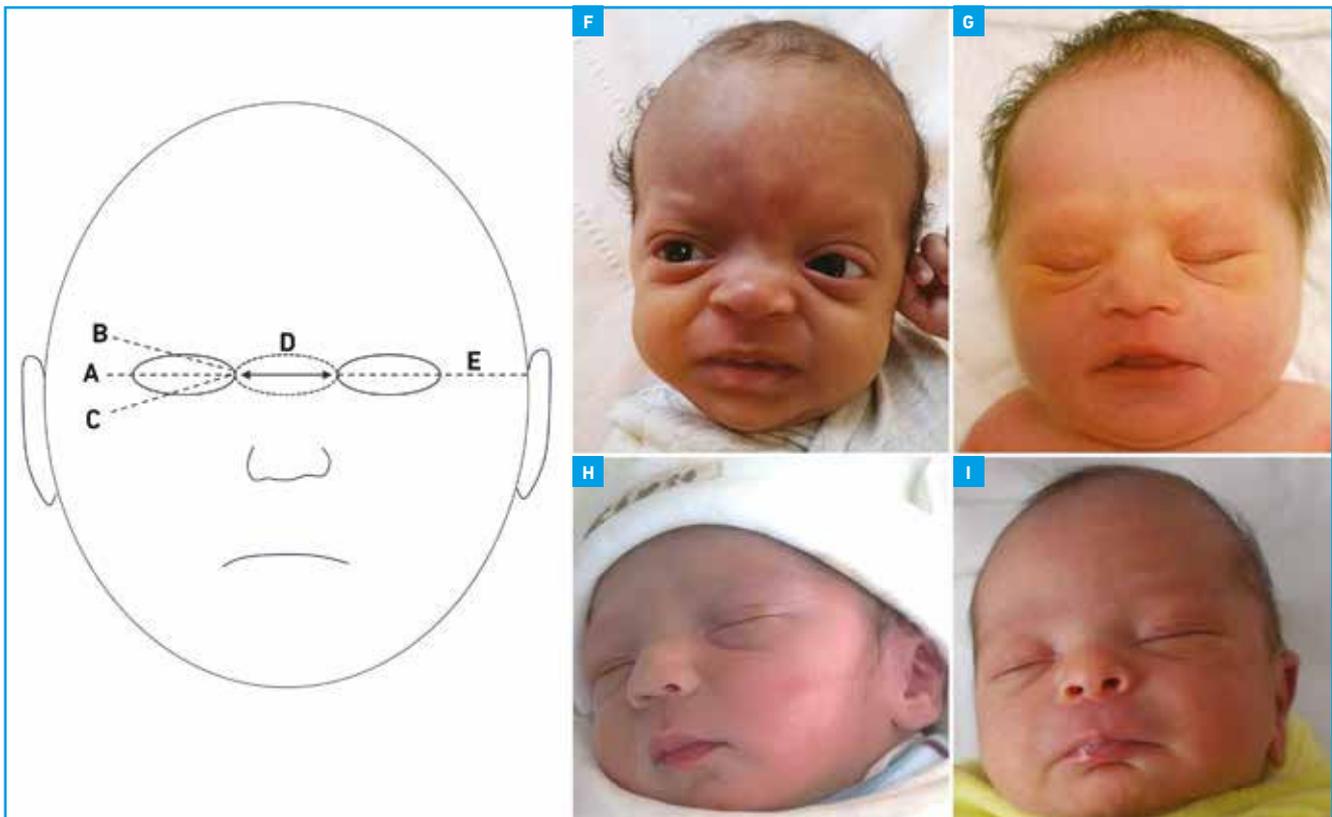


Fig. 1 : Lecture de l'étage moyen et dysmorphie du nouveau-né. L'étage moyen s'étudie idéalement sur une face stricte, à l'aide de photos. Il permet de définir l'orientation de fentes palpébrales. **A :** horizontales ; **B :** obliques en haut et en dehors ; **C :** obliques en bas et en dehors ; **D :** l'écart entre les deux yeux, normalement de la largeur d'un œil, en hypo ou hypertélorisme si diminué ou augmenté ; **E :** l'implantation des oreilles, normalement la base de l'oreille est au niveau de la ligne palpébrale, sinon les oreilles sont basses implantées ; **F :** nouveau-né présentant à l'étage moyen, des fentes palpébrales obliques en bas et en dehors, un hypertélorisme, s'accompagnant de traits marqués, d'un philtrum profond, d'un menton pointu et d'un front bombant, porteur d'un syndrome de Noonan ; **G :** nouveau-né présentant à l'étage moyen des fentes palpébrales obliques en haut et en dehors, un épicanthus (repli de peau dans l'angle interne de l'œil), un visage rond, des lèvres fines, porteur d'une trisomie 21 ; **H :** nouveau-né présentant peu d'éléments dysmorphiques à ce terme, porteur d'un syndrome de Noonan ; **I :** nouveau-né ne présentant pas de dysmorphie particulière, sain.

I Revues générales

(doigts courts), des ongles courts et carrés, et sur la face palmaire, un pli palmaire transverse unique.

Dans le syndrome de Noonan, on pourra retrouver des tâches café au lait (lentiginos), une déformation sternale.

Particularités de la période néonatale

La pratique de la dysmorphie est plus délicate en période néonatale pour de nombreuses raisons [1]. La plupart des syndromes génétiques ont été décrits chez des enfants plus âgés. On considère alors souvent que la dysmorphie typique du syndrome apparaît avec l'âge et n'est pas présente à la naissance, ou du moins différente ou plus difficilement reconnaissable (*fig. 1H*) [2]. En période néonatale, le pédiatre manque encore cruellement d'éléments d'orientation essentiels qui apparaîtront plus tard, comme un retard de développement psychomoteur, de langage, une épilepsie... afin de constituer un faisceau d'arguments complétant les inquiétudes sur une éventuelle dysmorphie. L'histoire du patient est encore vierge. Il est d'autant plus important de considérer les éléments anténataux, comme une hyperclarté nucale (trisomie 21, Turner, Noonan) ou un hydramnios (Prader-Willi) par exemple [3]. Le traumatisme de l'accouchement a déformé transitoirement les structures de la face et rend plus difficile la recherche d'anomalies morphologiques [4]. Le terme de naissance et l'âge du nouveau-né rendent aussi l'interprétation délicate. En effet, il est fréquent devant un nouveau-né prématuré, hypotrophe, examiné avant le terme théorique, d'avoir une impression de grosse tête relativement au reste du corps, avec un visage triangulaire, comme cela peut être retrouvé dans le syndrome de Silver-Russel, par exemple [5]. Enfin, devant ces difficultés rendant souvent la suspicion d'une maladie génétique très incertaine, il faut souvent prendre en compte le délai

très court de l'hospitalisation en maternité pour prendre les bonnes décisions, sans nuire à l'accueil de l'enfant par ses parents.

Comment investiguer au-delà de la dysmorphie

Vous l'aurez compris, la dysmorphie du nouveau-né reste délicate à interpréter et la situation est toujours bien plus confortable lorsque ces éléments sont confortés par des anomalies objectivement pathologiques. Il s'agit donc de les rechercher. Toujours dans l'hypothèse d'une maladie du développement, il convient de rechercher des malformations d'organe qui n'auraient pas été documentées en prénatal. En pratique, le bilan malformatif minimal sera composé d'une échographie cardiaque et d'une échographie abdominale, rénale et urinaire. Selon les cas, il est possible de compléter par un examen ophtalmologique avec fond d'œil, un bilan auditif, des radiographies, ou une échographie-transfontanelle par exemple. En cas de doute, un examen chromosomique peut être discuté avec les parents et permettre

POINTS FORTS

- La dysmorphie vient **compléter et orienter** une suspicion de maladie génétique devant un signe d'appel (malformation d'organe, hypotonie...)
- En dehors de la trisomie 21 et de rares autres situations, **une dysmorphie isolée ne justifie pas d'examen génétique.**
- La dysmorphie du nouveau-né **s'interprète en tenant compte du terme, de l'accouchement, de l'ethnie et de la morphologie familiale.**
- En cas de suspicion importante d'anomalie morphologique, il est conseillé de réaliser un **bilan malformatif** (au minimum échographie cardiaque et abdominale), **même en cas de normalité des échographies prénatales.**
- La suspicion de maladie génétique doit être **rapidement discutée avec les parents** et sa recherche effectuée en lien avec une équipe génétique locale.

de rassurer ou d'orienter rapidement la suite de la prise en charge. Attention néanmoins au délai de cet examen, idéalement une puce à ADN (ACPA, CGH-array) qui remplace avantageusement le caryotype (pas encore pris en charge par l'Assurance maladie), mais peut être réalisé en quelques jours dans certains laboratoires contre plusieurs mois dans d'autres. En cas d'impossibilité d'une analyse rapide, il serait préférable d'adresser le patient en consultation de génétique ou, à défaut, de le revoir en consultation de suivi pour évaluer le développement précoce.

La dysmorphie à l'aide de situations courantes

1. Le nouveau-né suspect de trisomie 21

Une des situations génétiques néonatales les plus fréquentes est la découverte ou suspicion de trisomie 21 à la naissance. Cette situation est souvent l'une des plus délicates et difficiles à gérer psychologiquement avec les parents, du point de vue du généticien. Le "pacte" du

dépistage prénatal en population générale a laissé l’empreinte chez les parents d’une maladie sévère et incurable à éviter, la seule maladie génétique que l’on dépiste pour toute grossesse pour laisser la possibilité d’interruption. Le retentissement est d’autant plus dramatique à l’annonce du diagnostic en période néonatale que les patients ont cru cette pathologie écartée dès le début de grossesse. Incompréhension autant que sidération sont fréquentes. Notre rôle est alors de replacer l’enfant et son avenir au centre de l’attention et d’adapter la prise en charge que l’on va proposer à l’attente des parents. Que la dysmorphie du nouveau-né soit typique et complète, laissant peu de place au doute, ou au contraire peu franche et perturbante, il vaut mieux en discuter d’emblée avec les parents et toujours laisser une place au doute, rester humble quant à sa suspicion et ne pas affirmer le diagnostic. Médicalement, il est bien souvent moins urgent de confirmer le diagnostic chromosomique, que de s’assurer que le lien entre l’enfant et ses parents s’établit correctement. On peut recommander de rapidement discuter des particularités morphologiques du nouveau-né avec les parents, éventuellement demander aux parents s’ils ont remarqué ces particularités ou si elles peuvent être familiales. Puis de proposer de rechercher une anomalie chromosomique comme une trisomie 21 sur une simple prise de sang pour lever tout doute, s’ils sont d’accord. C’est à ce moment-là qu’il faut évoquer la possibilité d’une trisomie 21 et la clinique associée, tout en essayant de garder un regard optimiste, dire *“un mal pour un bien”*, ou *“le retard de développement est constant, mais l’enfant progresse et se développe comme tout enfant, mais avec un rythme décalé, par exemple pour la marche, qui survient plutôt vers 24 mois au lieu de 12 mois. La grande majorité des enfants vont à l’école maternelle”*. On peut également évoquer le suivi en CAMSP qui est très rassurant, et le fait que les enfants sont en général d’un caractère gai et affectueux, sans trouble du comportement. Une fois ce diagnos-

tic évoqué, il est important de laisser le choix aux parents du meilleur moment pour la réalisation du caryotype. Bien sûr, il faut le leur proposer d’emblée, mais il est tout à fait possible de laisser la porte ouverte à une consultation de suivi dans 1 mois avec réalisation de l’analyse génétique à ce moment. Cette opportunité est particulièrement importante et appréciée de certains parents. Dans tous les cas, il faut éviter les non-dits de l’équipe médicale durant plusieurs jours, rendant la situation très étrange, inconfortable et peu professionnelle avec une perte de confiance des parents.

2. Le nouveau-né hypotonique

Une autre situation fréquente en maternité est celle du nouveau-né hypotonique, sans qu’il ne s’agisse d’une “poupée de chiffons”, l’hypotonie axiale trop importante avec échec du passage de tête à l’épreuve du tiré-assis, une gestulation spontanée pauvre, des difficultés d’alimentation persistantes, doivent faire rechercher une cause génétique d’hypotonie. Les trois maladies fréquemment évoquées sont l’amyotrophie spinale, la dystrophie myotonique de Steinert et le syndrome de Prader-Willi. La première peut être suspectée en cas d’antécédents familiaux de myopathie ou de consanguinité parentale car elle se transmet sur le mode autosomique récessif. Néanmoins, la fréquence importante dans la population générale des porteurs sains (1/50), la rend tout à fait possible en dehors de toute consanguinité. Il n’y a pas d’élément dysmorphique associé. La maladie de Steinert néonatale est volontiers de transmission maternelle [11]. Si elle ne s’associe pas à une dysmorphie chez le nouveau-né, elle est en revanche possible chez la maman, qui présente alors un visage allongé avec une bouche entre-ouverte et parfois une calvitie. On recherchera alors une myotonie et une perte de force musculaire distale chez la maman, en lui demandant de serrer très fort le poing et de relâcher la main d’un coup. En cas de myotonie, la décontraction se fera lentement et non

immédiatement. Enfin, le diagnostic de syndrome de Prader-Willi sera évoqué volontiers devant une histoire prénatale d’hydramnios et un nouveau-né présentant une hypotonie avec un visage rond, un front étroit, des yeux en amande, une lèvre supérieure fine avec une petite bouche et des mains souvent de petite dimension. Ce diagnostic est d’autant plus important à rechercher rapidement qu’il existe depuis peu de grandes avancées thérapeutiques par traitement intranasal par ocytocine [12, 13], permettant d’améliorer les troubles de l’oralité et l’hypotonie initiale, si ce n’est plus.

Il est particulièrement intéressant de connaître ces diagnostics fréquents car ceux-ci ne sont pas visualisables sur les analyses génétiques conventionnelles chromosomiques (caryotype, puce à ADN), ou géniques (panels de gènes, exome), et doivent être recherchés spécifiquement par des techniques propres mais prises en charge par l’Assurance maladie (délétion d’exon pour l’amyotrophie spinale, amplification de triplets pour la maladie de Steinert et anomalie d’empreinte pour le Prader-Willi).

3. Dysmorphies isolées

En cas de découverte d’éléments dysmorphiques chez un nouveau-né complètement normal par ailleurs, il convient souvent de ne rien faire et au mieux de proposer une consultation de suivi à distance. Il est cependant utile de connaître quelques bons et moins bons éléments dysmorphiques. Parmi les éléments fréquents et peu spécifiques, on peut évoquer les oreilles : “petites/mal ourlées/basses implantées/en rotation postérieure”, ou encore la clinodactylie du 5^e doigt (phalange distale du 5^e doigt déviée vers le 4^e doigt), mais également comme évoqué plus haut, les traits particuliers d’un nouveau-né hypotrophe, prématuré ou déformé par l’accouchement ou le retrognathisme qui sont des traits fréquents du nouveau-né. Parmi les éléments d’orientation plus spécifiques,

Revue générale

il faut évoquer l'hypertélorisme et l'orientation des fentes palpébrales (en haut dans la trisomie 21 et en bas dans le syndrome de Noonan), les incisures du lobe de l'oreille ou les indentations rétro-auriculaires chez un nouveau-né volontiers macrosome, avec possiblement une langue protruse, une hernie ombilicale et une asymétrie de longueur des membres dans le syndrome de Beckwith-Wiedeman, particulièrement intéressant à connaître, de par le risque tumoral accru et la surveillance par imagerie trimes-trielle à mettre en place jusqu'à l'âge de 8 ans, chez des enfants dont le développement est normal par ailleurs [14]. De nombreux autres signes peuvent faire l'objet de suspicion cliniques : piebal-disme frontal (mèche blanche) possible surdité et maladie de Hirschsprung dans le syndrome de Waardenburg [15], ou encore nodules prétragiens (pré-auriculaires) et anomalies rénales dans le syndrome Branchio-Oto-Rénal [16].

Conclusion

La dysmorphie est un outil sémiologique très utile au clinicien pour étayer une suspicion de maladie génétique. En période néonatale, elle a l'inconvénient d'être souvent peu franche et perturbée par le traumatisme de l'accouchement. Elle est toutefois d'autant plus importante à cet âge, qu'il n'existe pas encore d'histoire médicale et que les éléments auxquels se rattacher sont donc peu nombreux.

Sa pratique en routine permettra de rapidement isoler les éléments les plus pertinents, qui n'ont pas de lien ni avec la naissance, le terme, l'ethnie, ou la famille de l'enfant. La connaissance des "bons" et des "moins bons" éléments dysmorphiques permet d'avoir quelques points de repère et d'apprécier la nécessité de mettre en place une prise en charge, ou au contraire de temporiser.

Si quelques syndromes génétiques peuvent être "fréquents" et peuvent être

facilement repérés avec l'expérience, la grande majorité sont très rares et ne seront rencontrés qu'une seule fois dans une carrière. Il est donc illusoire pour le généticien ou le pédiatre de chercher à connaître une majorité de syndromes. Il faut considérer l'élément dysmorphique comme un signe d'appel, ne nécessitant pas de s'inquiéter outre mesure, mais devant parfois entraîner une prise en charge de précaution avec, soit une consultation de suivi pour apprécier le développement, un avis spécialisé en génétique médicale, ou en cas de forte suspicion, un bilan malformatif et génétique.

Il est toujours plus aisé d'interpréter ou de rechercher une dysmorphie lorsqu'un contexte clinique existe (malformations, macrosomie, hypoglycémies...). En génétique du développement, il ne faut surtout pas oublier la période prénatale et l'histoire familiale qui ont autant d'importance qu'un signe clinique supplémentaire dans la démarche diagnostique.

La meilleure réponse devant ces situations rares est l'anticipation. Quels que soient le lieu et le mode d'exercice, il est préférable d'avoir pris contact avec l'équipe de génétique locale en amont pour définir de manière générale le mode d'action. Il sera toujours possible de solliciter des avis par téléphone, courriel, consultation, ainsi que de prescrire un bilan génétique initial, voire d'autres examens. Pour les situations récurrentes (trisomie 21), il est également bon de définir en amont le circuit et la prise en charge locale pour qu'il n'y ait pas de perte de chance.

BIBLIOGRAPHIE

1. REARDON W, DONNAI D. Dysmorphology demystified. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*, 2007;92:F225-9.
2. ALLANSON JE, BIESECKER LG, CAREY JC *et al.* Elements of morphology: Introduction. *Am J Med Genet*, 2009;149A:2-5.
3. HALL BD, GRAHAM JM, CASSIDY SB *et al.* Elements of morphology: Standard terminology for the periorbital region. *Am J Med Genet*, 2009;149A:29-39.
4. HENNEKAM RCM, CORMIER-DAIRE V, HALL JG *et al.* Elements of morphology: Standard terminology for the nose and philtrum. *Am J Med Genet*, 2009;149A:61-76.
5. HUNTER A, FRIAS JL, GILLESSEN-KAESBACH G *et al.* Elements of morphology: standard terminology for the ear. *Am J Med Genet A*, 2009;149A:40-60.
6. ALLANSON JE, CUNNIFF C, HOYME HE *et al.* Elements of morphology: Standard terminology for the head and face. *Am J Med Genet*, 2009;149A:6-28.
7. DE LYON C, DE SAINT-ETIENNE C. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Trisomie 2. 2020;
8. MARIANNE LD. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). 2021;
9. BIESECKER LG, AASE JM, CLERICUZIO C *et al.* Elements of morphology: standard terminology for the hands and feet. *Am J Med Genet*, 2009;149A:93-127.
10. SPITERI BS, STAFRACE Y, CALLEJA-AGIUS J. Silver-Russell syndrome: a review. *Neonatal Netw*, 2017;36:206-212.
11. THORNTON CA. Myotonic dystrophy. *Neurol Clin*, 2014;32:705-719.
12. TAUBER M, DIENE G. Prader-Willi syndrome: Hormone therapies. *Handb Clin Neurol*, 2021;181:351-367.
13. TAUBER M, HOYBYE C. Endocrine disorders in Prader-Willi syndrome: a model to understand and treat hypothalamic dysfunction. *Lancet Diabetes Endocrinol*, 2021;9:235-246.
14. BRIOUDE F, KALISH JM, MUSSA A *et al.* Expert consensus document: Clinical and molecular diagnosis, screening and management of Beckwith-Wiedemann syndrome: an international consensus statement. *Nat Rev Endocrinol*, 2018;14:229-249.
15. MILUNSKY JM. Waardenburg Syndrome Type I. In: ADAM MP, MIRZAA GM, PAGON RA *et al.*, éditeurs. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [cité 24 mai 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1531/>
16. KOCHHAR A, FISCHER SM, KIMBERLING WJ *et al.* Branchio-oto-renal syndrome. *Am J Med Genet A*, 2007;143A:1671-1678.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Actualités

Nutricate[®], un outil informatique en accès libre pour repérer et corriger les carences chez l'enfant allergique aux protéines de lait de vache

Du fait de la prévalence croissante de l'allergie, touchant désormais 6 % des enfants, nous sommes, en tant que praticiens, de plus en plus confrontés à cette pathologie [1].

Le lait est l'un des allergènes les plus fréquents et représente une source d'exclusion importante dans l'alimentation. En pratique, la consommation des produits de substitution par le patient est souvent compliquée et insuffisante, à la fois par méconnaissance des produits, par difficultés d'accès (moins de disponibilité, coût plus important, etc.) et du fait de leur goût souvent moins apprécié.

De fait, les carences nutritionnelles, déjà fréquentes chez l'enfant, le sont d'autant plus chez l'enfant allergique aux protéines de lait de vache (APLV) [2-4]. Pour le praticien, de nombreuses questions se posent : comment repérer les patients à risque ? Quel risque pour leur croissance staturo-pondérale ? Dois-je les supplémenter en fer ou en calcium ? Les familles sont également de plus en plus demandeuses d'évaluation nutritionnelle par crainte de carences.

En tant que médecin, nous ne sommes souvent pas à même de répondre correctement à ces questions, ne disposant pas toujours des compétences nécessaires pour réaliser et interpréter les enquêtes diététiques. L'apport des diététiciennes est indéniable [5], mais ces ressources sont limitées, notamment en pratique

de ville, et coûteuses pour le patient. Il est donc tentant de s'aider des outils informatiques disponibles et déjà reconnus [6]. Malheureusement, ceux-ci sont majoritairement destinés à la population générale ou aux sportifs, les rendant peu adaptés au domaine médical, encore moins en pédiatrie, et donc d'autant moins en allergologie pédiatrique.

Dans ce contexte, Nutricia[®] a développé Nutricate[®], un outil informatique spécifiquement développé pour la prise en charge des enfants avec une APLV.

En pratique, l'outil se divise en deux parties.

>>> **La première partie** est accessible en ligne *via* les moteurs de recherche ou à l'adresse suivante (<https://www.aplv.fr/nutricate-public/>), permettant aux parents de remplir l'enquête ali-

mentaire de leur enfant en amont de la consultation (**fig. 1**). Les aliments sont regroupés en catégories (féculents, fruits et légumes...) afin de faciliter le remplissage et les parents disposent de vignettes imagées pour déterminer au



P. AZZANO
Service Pédiatrique,
CH ANNECY-GENEVOIS.

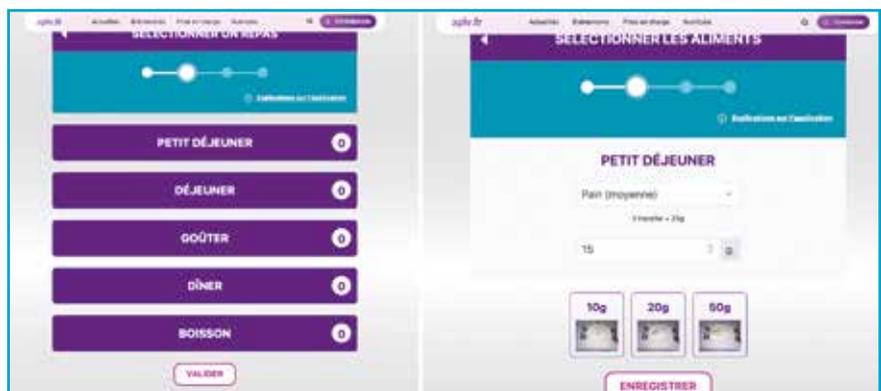


Fig. 1 : Remplissage de l'enquête alimentaire en ligne par les parents.

Actualités

mieux les quantités. Ces deux derniers points, associés à un design simple et agréable, permettent un gain de temps considérable dans le remplissage de l'enquête. Pour être le plus représentatif possible, il est préconisé de déclarer une journée "type" et non le recueil des derniers jours. Un code est généré à la fin de l'enquête, permettant une transmission au médecin sans accès direct des parents aux résultats (évitant ainsi les modifications inappropriées du régime) et sans conservation des données personnelles.

>>> **La deuxième partie** (<https://www.aplv.fr/nutricate>), accessible à titre gracieux pour tout professionnel de santé, permet de récupérer (et d'ajuster si besoin) l'enquête alimentaire remplie

Aliments	Quantité	Energie (kcal)	Protéines (g)	Calcium (mg)	Fer absorbé (mg)
Pain (moyenne)	10 g	28	1	3	0.0040
Viandes (moyenne avec poisson, oeuf, jambon)	50 g	75	12	9	0.1650
Pâtes, riz, semoule (cuits)	50 g	65	2	8	0.0080
Légumes crus / cuits	30 g	9	0	6	0.0030
Fruit cru, compote et purée de fruits	100 g	62	1	14	0.0060
Huile	3 mL	27	0	0	0.0000
Fruit cru, compote et purée de fruits	100 g	62	1	14	0.0060
Biscuits (secs sucrés)	16 g	76	1	4	0.0088
Pâtes, riz, semoule (cuits)	50 g	65	2	8	0.0080
Légumes crus / cuits	30 g	9	0	6	0.0030
Fruit cru, compote et purée de fruits	100 g	62	1	14	0.0060
Huile	3 mL	27	0	0	0.0000
Fruit cru, compote et purée de fruits	30 g	19	0	4	0.0018
Eau riche en calcium (Courmayeur, Contrex, Hépar)	30 mL	0	0	15	0.0000
Total		586	21	105	0.2196

Fig. 2: Résultats de l'enquête alimentaire en chiffre brut.



Fig. 3: Résultats de l'enquête alimentaire en pourcentage des ANC et conseils d'optimisation.

en amont et d'accéder à l'analyse des apports. Cette dernière a été axée sur les principaux macro- et micronutriments à risque de carence de l'enfant APLV : apports énergétiques, protidiques, calciques et ferriques (convertis en fer absorbé *via* le coefficient d'absorption afin de représenter au plus juste les apports réels).

Les chiffres sont exprimés en valeur brute et en pourcentage des apports nutritionnels conseillés (**fig. 2**).

L'outil préconise également les adaptations à proposer au patient pour compenser les carences éventuelles et représente donc une aide précieuse pour le praticien (**fig. 3**).

Il est important de souligner que cet outil a été validé dans une cohorte de 30 patients (**tableau I**) en comparaison à l'outil Nutrilog (déjà reconnu pour l'analyse diététique) [7]. Cette étude souligne l'importance de réaliser ces enquêtes puisque :

– 60 % de nos patients présentaient une carence en énergie globale (par rapport

aux ANC). Certains de ces patients présentant une cassure de la croissance staturopondérale, l'enquête diététique a permis de différencier les carences d'apport des autres causes (malabsorption, besoin d'une FAA...);

– 30 % des patients présentaient une carence en calcium par rapport aux ANC et 17 % des patients consommaient moins de 300 mg de calcium par jour (seuil de supplémentation fixé par la SFP), malgré un suivi spécialisé en allergologie pédiatrique;

– 47 % des patients présentaient une carence en fer par rapport aux ANC, soit près de la moitié de notre population. Les patients ne consommant pas ou peu de formule de substitution (soit les enfants plus âgés) étaient particulièrement à risque.

Ainsi, ces résultats soulignent l'importance pour le clinicien de rechercher et corriger ces carences pour limiter leurs conséquences. L'appui sur des outils gratuits, validés, adaptés aux enfants APLV et faciles d'utilisation tels que Nutricate® est indispensable en pratique quotidienne.

Pour finir, le retour des familles ayant participé à cette étude a été très positif, le risque de carence étant une source d'anxiété importante pour elles et les conseils diététiques ont été d'autant plus appréciés.

BIBLIOGRAPHIE

1. TAMAZOULT S, ADEL-PATIENT K, DESCHILDRE A *et al.* Prevalence of Food Allergy in France up to 5.5 Years of Age: Results from the ELFE Cohort. *Nutrients*. 2022;14:3624.
2. MEYER R, VENTER C, FOX AT *et al.* Practical dietary management of protein energy malnutrition in young children with cow's milk protein allergy. *Pediatr Allergy Immunol*, 2012;23:307-314.
3. MEHTA H, GROETCH M, WANG J. Growth and nutritional concerns in children with food allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*, 2013;13:275-279.
4. ISOLAURI E, SUTAS Y, SALO MK *et al.* Elimination diet in cow's milk allergy: risk for impaired growth in young children. *J Pediatr*, 1998;132:1004-1009.
5. LUDMAN S, SHAH N, FOX AT. Managing cows' milk allergy in children. *BMJ*, 2013;347:f5424.
6. SLIMANI N, CASAGRANDE C, NICOLAS G *et al.* The standardized computerized 24-h dietary recall method EPIC-Soft adapted for pan-European dietary monitoring. *Eur J Clin Nutr*, 2011;65:S5-15.
7. AZZANO P, SAMIER L, LACHAUX A *et al.* Pilot study of the applicability, usability, and accuracy of the nutricate® online application, a new dietary intake assessment tool for managing infant cow's milk allergy. *Nutrients*, 2023;15:1045.

L'auteure déclare les intérêts suivants : a perçu des honoraires de la part du Laboratoire Nutricia pour la communication des résultats de cette étude lors des JIRP en 2023.

Variable	Moyenne ± écart type
Anthropométrie	
Genre (H/F)	13/12
Âge (en année)	6,6 ± 1,6
Poids (kg)	23,8 ± 8,6
Taille (cm)	122,2 ± 10,8
Poids Z-score selon l'âge	-0,40 ± 1
Taille Z-score selon l'âge	-0,71 ± 1,43
IMC Z-score selon l'âge	-0,05 ± 1,30
Autres allergies et symptômes	
Allergie à d'autres aliments*	5/4/1/1
Symptôme d'asthme	9
Dermatite atopique	7
IMC : Indice de masse corporelle	
*Viande/œuf/riz/noix	

Tableau I : Caractéristiques phénotypiques cliniques des enfants allergiques au lait de vache.

■ Analyse bibliographique

■ Antibiothérapie courte ou longue pour les infections urinaires fébriles de l'enfant

MONTINI G, TESSITORE A, CONSOLE K *et al.* Short oral antibiotic therapy for pediatric febrile urinary tract infections: a randomized trial. *Pediatrics*, 2024;153:e2023062598.

Les infections urinaires fébriles sont caractérisées par une bactériurie, une pyurie, une élévation des marqueurs inflammatoires et des symptômes systémiques. Chez les enfants de plus de 3 mois, le traitement antibiotique peut être donné oralement. La plupart des recommandations internationales préconise un traitement de 7 à 14 jours avec une moyenne de 10 jours. Il n'existe, à ce jour, aucun consensus.

Le but de ce travail était de déterminer si un traitement de 5 jours par amoxicilline-acide clavulanique était aussi efficace et sans risque de récurrence d'infection urinaire par rapport à un traitement de 10 jours.

Il s'agissait d'un essai randomisé, contrôlé, réalisé entre mai 2020 et septembre 2022 dans huit centres d'urgences pédiatriques en Italie. Les patients âgés de 3 mois à 5 ans avec une pyélonéphrite aiguë non compliquée (sans déshydratation, vomissements, sepsis) étaient inclus. Les enfants immunodéprimés, avec un cathéter urinaire, une prise d'antibiotique dans les 15 jours précédents l'inclusion ou ayant une hypersensibilité connue au traitement étaient exclus. Après 4 jours de traitement par amoxicilline-acide clavulanique à 50 mg/kg/j en trois prises, les enfants étaient randomisés pour recevoir un traitement antibiotique pendant 5 ou 10 jours au total. Ils étaient appariés sur l'âge, le sexe et le type de germe en cause, *E. coli* ou non. En cas de persistance de la fièvre au-delà de 48 h, l'antibiothérapie était adaptée si nécessaire et les patients sortaient de l'étude. Le critère de jugement principal était l'absence de récurrence d'une infection urinaire fébrile dans les 30 jours suivant le traitement. Les critères de jugement secondaires étaient l'absence de symptômes à la fin du traitement, les éventuels effets secondaires liés au traitement et le taux de résistance au traitement. Tous les enfants étaient évalués 5 et 30 jours après l'arrêt de l'antibiothérapie.

Pendant la période d'étude, 142 enfants ont été randomisés, 72 pour recevoir le traitement par amoxicilline-acide clavulanique 5 jours, et 70 pour une administration de 10 jours. Les caractéristiques démographiques étaient les mêmes dans les deux groupes. *E. coli* était le germe le plus souvent retrouvé, dans 86,1 % des cas dans le groupe traitement court et 88,6 % des cas dans le groupe traitement long. Les analyses en intention de traiter et en per-protocole retrouvaient des conclusions similaires.

Le taux de récurrence d'infections urinaires (fébriles ou non) dans les 30 jours suivants la fin du traitement était de 2,8 %

(2/72) dans le groupe traitement court vs 14,3 % (10/70) dans le groupe traitement long ; la différence entre les deux groupes était donc de -11,51 % (IC95 % : -20,52 à -2,47). Ces résultats supportaient la non-infériorité du traitement de 5 jours par rapport au traitement conventionnel. La résolution des symptômes survenait dans 97,2 % (70/72) des cas dans le groupe traitement court et 92,9 % des cas (65/70) dans l'autre groupe ($p = 0,27$). Un seul enfant a présenté un effet secondaire dans le groupe traitement court à type de diarrhée. L'émergence d'une résistance à l'antibiotique ou de pathogènes opportunistes après traitement n'était pas différente entre les deux groupes. De même, il n'y avait pas de différence entre les groupes en termes d'anomalies anatomiques des voies urinaires.

Ce travail met en évidence qu'un traitement antibiotique de 5 jours pour une pyélonéphrite aiguë simple n'est pas inférieur à un traitement plus prolongé de 10 jours, notamment en termes de récurrences d'infection urinaire et d'amélioration des symptômes.

■ Nirsevimab (Beyfortus) et prévention chez le nourrisson des hospitalisations secondaires à une infection à VRS

DRYSDALE SB, CATHIE K, FLAMEIN F *et al.* Nirsevimab for prevention of hospitalizations due to RSV in infants. *N Engl J Med*, 2023;389:2425-2435.

Le VRS est une cause majeure d'hospitalisation lors de la période hivernale. Le nirsevimab, un anticorps monoclonal neutralisant le VRS, est approuvé depuis quelques mois en Europe et Amérique du Nord pour la prévention des infections respiratoires à VRS la première année de vie. L'essai MELODY de phase III a montré une efficacité contre les infections respiratoires à VRS avec une bonne tolérance du traitement chez les nouveau-nés à terme et prématurés en bonne santé lors de leur première saison de VRS.

L'objectif de ce travail était d'évaluer l'efficacité et la tolérance d'une dose de nirsevimab en termes d'hospitalisations chez des nourrissons de moins de 12 mois non éligibles au palivizumab.

Il s'agissait d'un essai randomisé européen de phase III (HARMONIE) réalisé chez des enfants de moins de 12 mois nés après 29 SA, avant ou pendant la saison du VRS.

Les enfants étaient recrutés dans 235 sites en France, en Allemagne et au Royaume-Uni entre août 2022 et février 2023. Les nourrissons étaient randomisés avec appariement sur l'âge

pour recevoir en intramusculaire, soit du nirsevimab (50 mg si poids < 5 kg et 100 mg si poids ≥ 5 kg), soit des soins standards. Les parents remplissaient un journal électronique notant les différents événements, dont les hospitalisations pour une infection respiratoire. L'objectif principal était d'évaluer le taux d'hospitalisation en rapport avec une infection respiratoire liée au VRS confirmée biologiquement. Les objectifs secondaires étaient d'identifier les formes sévères d'infection à VRS définies par une SaO₂ < 90 % et/ou l'utilisation d'oxygène au cours de l'hospitalisation. Les effets secondaires étaient également rapportés.

Pendant la période d'étude, 4 037 nourrissons, dont 946 (23,4 %) de moins de 28 jours, ont reçu du nirsevimab et 4 021, dont 963 (23,9 %) de moins de 28 jours, ont eu des soins standards.

Onze enfants (0,3 %) du groupe nirsevimab soit un événement pour 1 000 personnes/mois, et 60 (1,5 %) du groupe soins habituels soit six événements par 1 000 personnes/mois ont été hospitalisés pour une infection respiratoire à VRS. Cela correspondait à une efficacité de 83,2 % (IC95 % : 67,8-92 ; p < 0,001) pour le nirsevimab pour la saison de VRS 2022-2023. L'efficacité du traitement n'était pas modifiée selon l'âge de l'enfant, son poids, son âge gestationnel, son sexe et le moment de randomisation par rapport à la saison du VRS.

Les infections sévères à VRS ont concerné cinq enfants (0,1 %) du groupe nirsevimab et 19 (0,5 %) du groupe soins standards, soit une efficacité du traitement de 75,7 % (IC95 % : 32,8-92,9 ; p = 0,004). Deux enfants du 1^{er} groupe et cinq du 2^e ont été admis en unité de soins intensifs. Selon les pays, l'efficacité du nirsevimab pour prévenir une hospitalisation en rapport avec un VRS était de 89,6 % (IC95 % : 58,8-98,7 ; p < 0,001) en

France, 74,2 % (IC95 % : 27,9-92,5 ; p = 0,006) en Allemagne et 83,4 % (IC95 % : 34,3-97,6 ; p = 0,003) au Royaume-Uni. Les effets secondaires étaient globalement similaires dans les deux groupes (36,8 vs 33 %), trois nourrissons ont eu un effet secondaire d'intérêt particulier dans le groupe nirsevimab à type de réaction au médicament (fièvre et rash cutané).

L'essai HARMONIE montre que le nirsevimab prévient les hospitalisations des prématurés et enfants nés à terme en bonne santé présentant une infection respiratoire à VRS. Il limite également la sévérité de l'infection dans des conditions de vie réelle. Ce traitement, bien toléré, devrait donc désormais limiter l'engorgement des services d'hospitalisation pédiatriques observé ces dernières années.



J. LEMALE

Service de Gastroentérologie
et Nutrition pédiatriques,
Hôpital Trousseau, PARIS.

TIORFAN[®]

nourrissons et enfants

RACÉCADOTRIL

4 mg/mL suspension buvable

**Antisécrotoire intestinal pur¹ :
activité antidiarrhéique sans modification
du temps de transit intestinal¹**

TIORFAN[®] 4 mg/mL NOURRISSONS ET ENFANTS

est indiqué en complément à la réhydratation orale et des mesures diététiques dans le traitement symptomatique des diarrhées aiguës du nourrisson et de l'enfant.¹ L'importance de la réhydratation par soluté de réhydratation orale ou par voie intraveineuse doit être adaptée en fonction de l'intensité de la diarrhée, de l'âge et des particularités de l'enfant (maladies associées...).

- ▶ Précision de prise grâce à la pipette graduée²
- ▶ Goût fraise validé par une étude de palatabilité²
- ▶ Médicament fabriqué en France³ 



Pour une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit en flashant ce QR Code ou directement sur le site internet :

<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

LISTE I. Remboursement 30%

1 - Résumé des caractéristiques du produit Tiorfan 4mg/mL nourrissons et enfants, suspension buvable
2 - Avis de la commission de la transparence Tiorfan 4mg/mL nourrissons et enfants, suspension buvable du 11 mars 2020
3 - Autorisation de mise sur le marché Tiorfan 4mg/mL nourrissons et enfants, suspension buvable du 26 novembre 2021

bioprojet